

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1958

N° 670 G  
61

THÈSE

POUR LE  
DOCTORAT EN MÉDECINE  
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**LACCOURRÈYE Henri, Jacques**

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 16 Octobre 1926, à Navarrenx (B.-P.).

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

---

**PARAGANGLIOME DU PNEUMOGASTRIQUE**

---

Président : Mr. AUBRY, Professeur.

---

Ets. GERMAIN  
9, Rue Dupuytren  
PARIS-VI<sup>e</sup>  
1958



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1958

N° 7670 G

# THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

**LACCOURRÈYE Henri, Jacques**

Interne des Hôpitaux de Paris.

Né le 16 Octobre 1926, à Navarrenx (B.-P.).

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

---

## PARAGANGLIOME DU PNEUMOGASTRIQUE

---

Président : Mr. AUBRY, Professeur.

---

Ets. GERMAIN

9, Rue Dupuytren

PARIS-VI<sup>e</sup>

1958





Digitized by the Internet Archive  
in 2026

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BENARD (H.), BROCC (P.), BULLIARD (H.),  
 CADENAT (F.), CHABROL (Et.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER  
 (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.),  
 GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.),  
 HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAUBRY (Ch.), LEMAITRE (F.),  
 LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER  
 (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),  
 MONDOR (H.), MONOD (R.), MULON (P.), OLIVIER (E.),  
 RICHEL (Ch.), STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.)

DOYEN : ..... Léon BINET,  
 Membre de l'Institut.

ASSEESSEUR : ..... Jean VERNE.

## I.- PROFESSEURS

|                                                                  | MM.                        |
|------------------------------------------------------------------|----------------------------|
| Anatomie .....                                                   | CORDIER (G.)               |
| Anatomie pathologique .....                                      | DELARUE (A.)               |
| Anesthésiologie .....                                            | BAUMANN (J.)               |
| Bactériologie .....                                              | FASQUELLE (R.)             |
| Biochimie médicale .....                                         | JAYLE (M.F.)               |
| Biologie appliquée à l'Education<br>physique et aux Sports ..... | CHAILLEY-BERT (P.)         |
| Biologie médicale .....                                          | FAUVERT (R.)               |
| Cancérologie médicale et sociale .....                           | BERNARD (J.)               |
| Clinique carcinologique .....                                    | REDON (H.)                 |
| Clinique de cardiologie .....                                    | MOUQUIN (M.)               |
| (Beaujon .....                                                   | SICARD (A.)                |
| Cliniques chirurgicales (Cochin .....                            | QUENU (J.)                 |
| (Hôtel-Dieu .....                                                | MENECAUX (G.)              |
| (Salpêtrière .....                                               | MOULONGUET (P.)            |
| Clinique chirurgicale réparatrice<br>et orthopédique .....       | MERIE D'AUBIGNE (R.)       |
| Clinique de chirurgie cardio-<br>vasculaire .....                | de GAUDART D'ALLAINES (F.) |
| Clinique de chirurgie infantile<br>et orthopédie .....           | FEVRE (M.)                 |

|                                                                             |                                    |
|-----------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|
| Clinique de chirurgie pleuro-pulm.                                          | MATHEY (J.)                        |
| Clinique génétique médicale                                                 | LAMY (M.)                          |
| Clinique gynécologique                                                      | FUNCK-BRENTANO (P.)                |
| Clinique des maladies cutanées<br>et syphilitiques                          | DEGOS (R.)                         |
| Clinique des maladies des enfants                                           | CATHALA (J.)                       |
| Clinique des maladies infectieuses                                          | MOLLARET (P.)                      |
| Clinique des maladies mentales et<br>de l'encéphale                         | DELAY (J.)                         |
| Clinique des maladies métaboliques                                          | HAMBURGER (J.)                     |
| Clinique des maladies du sang                                               | MARCHAL (G.)                       |
| Clinique des maladies du système<br>nerveux                                 | ALAJOUANINE (T.)                   |
| Cliniques médicales                                                         | { Bichat..... JUSTIN-BESANCON (L.) |
|                                                                             | { Broussais..... DE GENNES (L.)    |
|                                                                             | { Cochin..... MOREAU (R.)          |
|                                                                             | { Hôtel-Dieu..... BARIETY (M.)     |
| Clinique médicale d'hydro-climatologie<br>thérapeutique                     | DEBRAY (C.)                        |
| Clinique médicale propédeutique                                             | PASTEUR VALLERY-RADOT (L.)         |
| Clinique médico-sociale du diabète<br>sucré et des maladies de la nutrition | BOULIN (R.)                        |
| Clinique de neuro-chirurgie                                                 | PETIT-DUTAILLIS (D.)               |
| Cliniques obstétricales                                                     | { Baudelocque LACOMME (M.)         |
|                                                                             | { Port-Royal... VARANGOT (J.)      |
|                                                                             | { Tarnier..... LANTUEJOUL (P.)     |
| Clinique ophtalmologique                                                    | RENARD (G.)                        |
| Clinique oto-rhino-laryngologique                                           | AUBIN (A.)                         |
| Clinique de pédiatrie sociale                                               | MARIE (J.)                         |
| Clinique de pneumo-phtisiologie                                             | BERNARD (E.)                       |
| Clinique psychiatrique infantile                                            | MICHAUX (L.)                       |
| Clinique de puériculture                                                    | LELONG (M.)                        |
| Clinique rhumatologique médicale<br>et sociale                              | COSTE (F.)                         |
| Clinique stomatologique                                                     | DECHAUME (M.)                      |
| Clinique thérapeutique chirurgic.                                           | SENEQUE (J.)                       |
| Clinique thérapeutique médicale                                             | LEMAIRE (A.)                       |
| Clinique urologique                                                         | FEY (B.)                           |
| Electrophysiologie médicale<br>(chaire à titre personnel)                   | DJOURNO (A.)                       |
| Embryologie                                                                 | GIROUD (A.)                        |
| Histoire de la médecine et de la<br>chirurgie                               | SOULIE (P.)                        |
| Histologie                                                                  | VERNE (J.)                         |

|                                                                         |                  |
|-------------------------------------------------------------------------|------------------|
| Hygiène et clinique de la première enfance .....                        | TURPIN (R.)      |
| Hygiène et médecine préventive .....                                    | JOANNON (C.)     |
| Médecine légale .....                                                   | PIEDELIEVRE (R.) |
| Médecine du travail .....                                               | DESOILLE (H.)    |
| Parasitologie .....                                                     | GALLIARD (H.)    |
| Pathologie chirurgicale .....                                           | COUVELAIRE (R.)  |
| Pathologie exotique .....                                               | LAVIER (G.)      |
| Pathologie expérimentale et comp. ....                                  | LENEGRE (J.)     |
| Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre pers.) | MERKLEN (F.)     |
| Pathologie médicale .....                                               | DECOURT (J.)     |
| Pathologie et thérapeutique génér. ....                                 | GARCIN (J.)      |
| Pharmacologie & matière médicale .....                                  | CHEYMOL (J.)     |
| Physiologie .....                                                       | BINET (L.)       |
| Physique médicale .....                                                 | DOGNON (A.)      |
| Radiologie médicale .....                                               | DESGREZ (H.)     |
| Technique chirurgicale .....                                            | PATEL (J.)       |
| Thérapeutique .....                                                     | BROUET (G.)      |

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE,  
PROFESSEURS AGREGES  
ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

|                             |                                                                                                              |
|-----------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                             | MM.                                                                                                          |
| Anatomie .....              | { DELMAS (A.),<br>pr. s. ch.<br>CABROL (C.)<br>DEBEYRE (J.)<br>OLIVIER (G.)                                  |
|                             | (GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.)                                                                                  |
| Anatomie pathologique ..... | { pr. s. ch.<br>(BUSSE (F.)<br>(GOUYGOU (Ch.)                                                                |
| Anesthésiologie .....       | N... N...<br>(HAUDUROY (P.), pr.s.ch. (dét.)                                                                 |
| Bactériologie .....         | { NEVOT (A.), pr.s.ch.<br>(CHRISTOL (D.)<br>(TOURNIER (P.)<br>(BARBIER (P.)<br>(ETTORI (J.), pr.s.ch. (dét.) |
| Biochimie médicale .....    | { DESGREZ (P.), pr.s.ch.<br>(POLONOVSKI (J.)<br>(SCHAPIRA (G.)                                               |
| Biologie médicale .....     | BOURLIERE (F.)                                                                                               |
| Carcinologie .....          | N... N...                                                                                                    |

|                               |                                                                                                                                                                                                                              |
|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Dermato-Syphiligraphie .....  | DUPERRAT (B.)                                                                                                                                                                                                                |
| Electro-Radiologie .....      | N...                                                                                                                                                                                                                         |
| Embryologie .....             | TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)                                                                                                                                                                                                      |
| Hématologie .....             | N... N...                                                                                                                                                                                                                    |
| Histologie .....              | (COUJARD (R.),<br>pr. s. ch.<br>N...<br>N...                                                                                                                                                                                 |
| Hydrologie .....              | CORNET (A.)                                                                                                                                                                                                                  |
| Hygiène .....                 | (BOYER (J.), pr.s.ch.<br>(DEPARIS (M.), pr.s.ch.                                                                                                                                                                             |
| Maladies infectieuses .....   | BASTIN (R.)                                                                                                                                                                                                                  |
| Médecine légale .....         | (DEROBERT (L.), pr.s.ch.<br>(GAULTIER (M.)<br>(HADENGUE (A.)                                                                                                                                                                 |
| Médecine du travail .....     | ALBAHARY (C.)                                                                                                                                                                                                                |
| Neuro-chirurgie .....         | DAVID (M.)                                                                                                                                                                                                                   |
| Neurologie .....              | LHERMITTE (F.)                                                                                                                                                                                                               |
| Obstétrique .....             | (GRASSET (J.)<br>(LE LORIER (G.)<br>(LEPAGE (F.)<br>(MERGER (R.)<br>(MORIN (P.)<br>(RAVINA (J.)<br>(ROBEY (M.)                                                                                                               |
| Ophthalmologie .....          | (BREGEAT (P.)<br>(DESVIGNES (P.)                                                                                                                                                                                             |
| Orthopédie .....              | JUDET (R.)                                                                                                                                                                                                                   |
| Oto-rhino-laryngologie .....  | (AUBRY (M.)<br>(MADURO (R.)                                                                                                                                                                                                  |
| Parasitologie .....           | (BRUMPT (L.C.), pr.s.ch.<br>(CHABAUD (A.)                                                                                                                                                                                    |
| Pathologie chirurgicale ..... | (RUDLER (J.), Pr.s.ch.(dét.)<br>(ABOULKER (P.)<br>(BARCAT (J.)<br>(CAUCHOIX (J.)<br>(DUBOST (C.)<br>(FAUREL (J.)<br>(FLABEAU (F.)<br>(GERMAIN (A.)<br>(GOSSET (J.)<br>(LAURENCE (G.)<br>(LORTAT-JACOB (J.)<br>(OLIVIER (Cl.) |

|                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|--------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Pathologie chirurgicale .....  | (POILLEUX (F.)<br>(THOMERET (G.)<br>(VERNE (J.M.)<br>(N... N...                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| Pathologie expérimentale ..... | (LOEPER (J.)<br>(MAURICE (P.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| Pathologie médicale .....      | (HAGUENAU (J.), pr.s.ch.<br>(BOUDIN (G.)<br>(BOUVIER (J.B.)<br>(BRICAI RE (H.)<br>(BRISAUD (H.)<br>(CASTAIGNE (P.)<br>(CONTE (M.)<br>(DEROT (M.)<br>(DOMART (A.)<br>(LAMOTTE (M.)<br>(LAROCHE (C.P.)<br>(MACREZ (Cl.)<br>(MILLIEZ (P.)<br>(PEQUIGNOT (H.)<br>(RAMBERT (P.)<br>(ROYER (P.)<br>(THIEFFRY (St.)<br>(TURIAT (J.)<br>(WOLFROMM (R.)<br>(N...<br>(N...<br>(JOSEPH (R.) |
| Pédiatrie .....                | (MOZZICOMACCI (P.)<br>(POLONOVSKY (Cl.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Pharmacologie .....            | (LEVY (Mlle J.), pr.s.ch.<br>(N...                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
| Physiologie .....              | (BARJETON (D.), pr.s.ch.<br>(PARROT (J.), pr.s.ch.<br>(DEJOURS (P.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Physique médicale .....        | (GOUGEROT (L.)<br>(N...                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Pneumo-phthisiologie .....     | KREIS (B.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Psychiatrie .....              | PICHOT (P.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| Psychiatrie infantile .....    | N...                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
| Rhumatologie .....             | DELBARRE (F.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
| Stomatologie .....             | (CERNEA (P.)<br>(CHAPUT (Mme A.)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |

Thérapeutique ..... (CHASSAGNE (P.)  
(PERRAULT (M.)  
Urologie ..... KUSS (R.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES  
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE  
à titre permanent.

MM.

Clinique chirurgicale ..... (AMELINE (A.)  
(HUGUIER (J.)  
(LEGER (L.)  
(PADOVANI (P.)  
(ROUX (M.)

Clinique médicale ..... (DREYFUS (Gilbert)  
(KOURILSKY (R.)

Clinique neurologique ..... DE SEZE (S.)  
Clinique obstétricale ..... MAYER (M.)  
Clinique ophtalmologique ..... OFFRET (G.)  
Clinique pédiatrique ..... LAPLANE (R.)  
Clinique psychiatrique ..... BARUK (H.)

---

Secrétaire général de la Faculté M. MOREL (J.)  
Secrétaire ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

---

Conservateur, chargé de la direction M.le Dr. HAHN (A.)  
Conservateurs ..... Melles DUMAITRE (P.),  
GOICHON (A.M.)  
Bibliothécaires ..... ( Mme CONTET (J.),  
( Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.)  
( QUIEVREUX (E.)

---

Par délibération en date du 9 Décembre 1798,  
l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les  
dissertations qui lui seront présentées doivent être  
considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle  
n'entend leur donner aucune approbation ni improba-  
tion.

---

A MA FEMME

A MON FILS

A MES PARENTS

A MON FRERE

Que cet ouvrage soit pour  
eux le témoignage de ma  
profonde tendresse et de mon  
immense gratitude.

A MARRAINE

AUX MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur M. AUBRY

Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique  
Chevalier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le très  
grand honneur d'accepter la  
présidence de cette thèse.

Notre séjour dans son  
Service fut riche d'ensei-  
gnement.

Qu'il soit assuré de  
toute notre respectueuse  
reconnaissance.

A Monsieur le Professeur A. AUBIN

Professeur de Clinique oto-rhino-laryngologique

Laryngologiste de l'Hôpital Lariboisière

Officier de la Légion d'Honneur

Il nous a accueilli avec  
une grande obligeance à  
l'Hôpital Lariboisière.

Qu'il trouve ici l'hom-  
mage de notre gratitude pour  
le bienveillant intérêt  
qu'il a bien voulu nous  
montrer.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. DEBAIN

Laryngologiste de l'Hôpital Saint-Antoine

Qui a bien voulu nous  
inspirer le sujet de ce  
travail et nous permettre  
de terminer notre internat  
dans des conditions parti-  
culièrement favorables.

Puisse-t-il trouver ici  
l'assurance de notre profon-  
de reconnaissance.

^  
A NOS MAÎTRES EN OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE

Monsieur le Docteur J. LEMOYNE  
Laryngologiste de l'Hôpital Saint-Louis

Il fut notre premier  
maître et guida nos premiers  
pas en Laryngologie.

Puisse-t-il trouver ici  
l'assurance de notre affec-  
tueux attachement.

Monsieur le Docteur A. LEMARIEY  
Laryngologiste de l'Hôpital Trousseau  
Chevalier de la Légion d'Honneur

Il a été notre maître en  
O.R.L. infantile et en  
endoscopie.

Qu'il veuille bien accepter  
ici l'hommage de notre pro-  
fonde reconnaissance pour  
avoir su nous faire partager  
sa très grande expérience.

Monsieur le Docteur F. BERARD  
Laryngologiste de l'Hôpital Tenon  
Chevalier de la Légion d'Honneur

En reconnaissance du  
bienveillant intérêt qu'il  
nous a toujours manifesté  
durant notre séjour à  
l'Hôpital Tenon.

Qu'il accepte l'hommage  
de notre infinie gratitude.

Monsieur le Professeur H. REDON  
Professeur de Clinique carcinologique  
Chevalier de la Légion d'Honneur

Avec les regrets de  
n'avoir pu profiter plus  
longtemps du fruit de son  
expérience chirurgicale.

Ses conseils nous ont  
toujours été fort précieux.

Messieurs les Docteurs :

P. ANDRE

H. MULLER

Laryngologistes des Hôpitaux.

Messieurs les Docteurs :

P. FLEURY

PINEL

G. SENECHAL

Laryngologistes Assistants des Hôpitaux.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stages

- 1947 - Monsieur le Docteur BLONDIN  
Monsieur le Professeur LOEPER
- 1948 - Monsieur le Docteur R. CLEMENT  
Monsieur le Docteur LEIBOWICI

Externat

- 1949 - Monsieur le Docteur BOURGEOIS  
Monsieur le Professeur Agrégé RUDLER
- 1950 - Monsieur le Professeur Agrégé POILLEUX
- 1951 - Monsieur le Professeur Agrégé TURIAF

Internat

- 1952 - Monsieur le Docteur PARAF
- 1953 - Monsieur le Docteur LEMOYNE
- 1955 - Monsieur le Professeur REDON
- 1956 - Monsieur le Professeur AUBIN
- 1957 - Monsieur le Docteur BERARD  
Monsieur le Docteur LEMARIEY
- 1958 - Monsieur le Docteur LEMOYNE  
Monsieur le Professeur AUBRY
- 1959 - Monsieur le Professeur Agrégé DEBAIN

A MES CONFÉRENCIERS

A MES COLLÈGUES DANS L'INTERNAT DES HÔPITAUX DE PARIS

## P L A N

---

I/- INTRODUCTION.

II/- OBSERVATIONS.

III/- LE TISSU PARAGANGLIONNAIRE.

- a)- Définition.
- b)- Classification.

IV/- LE TISSU PARAGANGLIONNAIRE NON CHROMAFFINE.

- a)- Histogenèse.
- b)- Histologie.
- c)- Physiologie.

Limites du tissu paraganglionnaire non chromaffine.

Système thermo-presso-régulateur.

V/- PARAGANGLIOME DU CORPUSCULE VAGAL.

- a)- Anatomie.
  - b)- Histologie.
  - c)- Observations.
    - Considérations générales.
  - d)- Symptomatologie.
  - e)- Evolution.
    - Compression.
    - Extension.
    - Troubles circulatoires.
  - f)- Formes associées.
  - g)- Examen paraclinique.
  - h)- Diagnostic différentiel.
  - i)- Biopsie. Diagnostic histologique.
  - j)- Pronostic.
  - k)- Traitement.
-



## INTRODUCTION

---

A côté des tumeurs du corpuscule carotidien et des tumeurs du glomus jugulaire, bien connues dans leur symptomatologie, classées actuellement dans les groupes des paragangliomes, les auteurs anglo-saxons, STOUT et LATTES surtout, ont attiré l'attention sur la possibilité de tumeurs d'histologie identique mais de siège différent. Il s'agit de tumeurs développées au niveau du tissu paraganglionnaire annexé à la dixième paire crânienne et dénommées : paragangliomes du pneumogastrique.

Annexés anatomiquement au pneumogastrique dans son trajet cervical, cliniquement très semblables aux tumeurs de la dixième paire crânienne, les paragangliomes, que de nombreux auteurs, dont John CONLEY, font entrer dans le groupe même des tumeurs nerveuses, dépassent, surtout du fait de leur constitution histologique, le cadre de ces tumeurs.

Hormis BOISSEAU, qui cite, dans son article sur "Les Tumeurs du Pneumogastrique dans son trajet cervical", les observations de STOUT et LATTES et trouve que "les paragangliomes du pneumogastrique ressemblent quant à leur nature aux tumeurs du glomus jugulaire", aucun cas n'a été rapporté par un auteur de langue française.

L'Encyclopédie n'en fait pas mention dans l'article sur les tumeurs parapharyngées.

TERRACOL, dans "Le Glomus jugulaire", reprend le schéma de LATTES de "système paraganglionnaire non

chromaffine", mais n'évoque pas et ne rapporte pas d'observations autres que celles de tumeurs du glomus jugulaire ou du corpuscule carotidien. Cependant, il rapporte l'observation de PETIT-DUTAILLIS, observation que nous reprendrons.

Le même auteur, dans l'article "Tumeurs nerveuses", signale seulement les tumeurs développées à partir des paraganglions tympano-jugulaire et carotidien.

Ainsi, la publication du Dr. DEBAIN à la Société de Laryngologie des Hôpitaux de Paris, le 18 Novembre 1957, semble être le premier cas décrit en France de paragangliome de la dixième paire crânienne. Depuis, nous avons eu l'occasion d'en observer un second cas.

A propos de ces deux observations, nous envisagerons ce type de tumeur développée aux dépens du tissu paraganglionnaire du pneumogastrique.

---

O B S E R V A T I O N S





## OBSERVATIONS

---

### OBSERVATION I

Mme A..., 51 ans, remarque, en 1953, l'apparition d'une tuméfaction de la région sous-angulo-maxillaire droite. Le palper sent une petite masse arrondie, mobile, non douloureuse. Comme une molai-re a été extraite quelques jours auparavant au maxil-laire inférieur du même côté, on porte le diagnostic d'adénite inflammatoire.

Pourtant, la plaie gingivale cicatrise norma-lement ; les semaines et les mois passent, le "gan-glion" est toujours là et grossit lentement, faisant une saillie notable sous les téguments. Divers laryngologues consultés ne trouvent aucune lésion bucco-pharyngo-laryngée pouvant être le point de départ de cette adénopathie. Aussi, son médecin l'adresse-t-il à un hématologue qui fait une ponc-tion ganglionnaire et répond "métastases d'une tumeur maligne, probablement à type d'épithélioma malpighien!"

Nous examinons cette femme le 27 Novembre 1956.

A l'inspection, la région sous-angulo-maxil-laire droite est déformée, soulevée par une masse du volume d'une mandarine. La peau est normale, non adhérente.

A la palpation, cette masse de consistance ferme n'a pas la dureté ligneuse des adénopathies cancéreuses. Elle siège dans la gouttière caroti-dienne, sous le sterno-cléido-mastoïdien. Elle est

bien mobile d'avant en arrière, mais assez peu de haut en bas. Elle n'est ni pulsatile, ni réductible. Sa palpation ne provoque ni douleurs, ni modification du pouls, ni état syncopal. Naturellement, nous ne trouvons ni tumeur maligne pharyngo-laryngée, ni refoulement de la paroi pharyngée. Le corps thyroïde, enfin, est parfaitement normal.

Etant donné le résultat de la ponction "ganglionnaire", l'ablation de cette masse est décidée, le médecin voulant en avoir le coeur net, et cette femme élégante désirant être débarrassée de cette déformation inesthétique.

Intervention le 5 Décembre 1956 (Drs. DEBAIN, LACCOURREYRE).

Anesthésie générale pentothal-oxygène (Dr. LOUBET). Incision au bord antérieur du sternomastoïdien. Découverte d'une masse violacée, siégeant entre jugulaire et carotides. Le pôle supérieur remonte au-dessus de l'angle de la mâchoire. Le pôle inférieur est au niveau de la corne supérieure du cartilage thyroïde. Cette tumeur est reliée par un véritable lacis d'artères, de veines et de filets nerveux aux organes voisins : jugulaire interne, tronc thyro-linguo-facial, carotides externe, interne et primitive, grand hypoglosse, sympathique. La libération est longue et difficile. Une fois toutes ces attaches sectionnées, la tumeur apparaît alors comme une énorme dilatation du tronc du pneumogastrique qui, normal au-dessus et au-dessous, se perd aux deux extrémités de la masse.

Il semblait donc s'agir d'un neurinome ou d'un schwannome du pneumogastrique. LEROUX-ROBERT, dans sa conférence aux Exposés de la Pitié en 1956, conseille fort justement de respecter ces tumeurs qui sont longtemps bien tolérées, alors que leur ablation entraîne des séquelles désagréables : paralysie récurrentielle et tachycardie.

Mais, il y avait ici deux points particuliers: d'une part, la ponction ganglionnaire, qui affirmait

la malignité de la tumeur, bien qu'il ne pût évidemment pas s'agir ici d'un épithélioma malpighien ; d'autre part, l'extraordinaire vascularisation péri-tumorale et la difficulté de son clivage qui pouvaient être également en faveur d'une tumeur maligne. Nous pensions prélever un fragment tumoral pour examen histologique, quitte à pratiquer l'exérèse secondaire, si la malignité était confirmée ; mais la tranche du prélèvement saignait avec une telle abondance qu'il ne parut pas possible d'en rester là, et la tumeur fut enlevée en totalité.

Les suites opératoires furent ce qu'elles devaient être : paralysie récurrentielle, tachycardie, bronchorrhée abondante avec fièvre élevée pendant plusieurs jours. Une paralysie de l'hémilangue et un syndrome de Cl. Bernard - Horner disparurent au bout d'un mois. Actuellement, un an après l'intervention, le pouls est à 104 et la voix reste enrrouée, bien qu'un traitement phoniatrique par le Dr. TARNEAUD ait nettement amélioré son timbre.

Examen histologique : La réponse du Dr. TOURNEUR, qui examina la pièce, fut une surprise pour tout le monde :

"Cette tumeur est un nodule bordé par une cloison fibreuse et sa structure est très homogène."  
"Elle est faite de groupements épithéliaux pleins, réunissant chacun un petit groupe de cellules peu chromophiles, polyédriques et anguleuses, tassées les unes contre les autres. Le cytoplasme est d'abondance variable, agranuleux, acidophile. Le noyau est central, parfois très volumineux, vésiculeux, parfois, ailleurs, hyperchromatique. Les mitoses sont très rares. Il y a souvent une nucléole qui est monstrueuse dans quelques cellules."

"Ces groupes tumoraux sont contenus dans les mailles fines d'un réseau conjonctivo-vasculaire ou vasculaire de type sinusoïde."

"C'est l'aspect histologique d'une tumeur du corpuscule carotidien, à type de paragangliome. Malgré les irrégularités cellulaires, elle ne doit pas récidiver si l'exérèse a été localement complète."

Le Dr. TOURNEUR ajoutait les précisions suivantes :

"La tumeur est de type épithélial, endocrinoïde, avec d'importantes connexions vasculaires, comme les tumeurs du corpuscule carotidien. Autour de celle-ci, on trouve un très important réseau vasculaire, fait de larges veines et d'artérioles, ainsi que de nombreux filets nerveux d'assez gros calibre, dont l'un au moins est une chaîne sympathique semée de renflements ganglionnaires. Ces derniers éléments sont englobés dans une sclérose qui encapsule la lésion."

#### OBSERVATION II:

Mme Juliette C..., née en 1899, consulte pour la première fois, à 45 ans, pour une dysphonie subite. L'examen révèle une paralysie récurrentielle gauche, apparemment isolée.

A 57 ans (en Novembre 1956), elle est examinée par le Professeur AUBIN, qui constate, outre la paralysie récurrentielle gauche, un signe du rideau et une paralysie de l'hémi-langue du même côté. Le pouls bat à 108. Il n'y a pas d'atteinte du sympathique. En somme, paralysie des glosso-pharyngien, pneumogastrique, spinal et grand hypoglosse à gauche.

Mais la cause de ce syndrome condylo-déchiré est maintenant évidente. L'amygdale et la paroi gauche du pharynx sont refoulées par une masse qui occupe l'espace sous-parotidien postérieur et bombe également dans la région sous-angulo-maxillaire. On voit la carotide interne gauche battre sous la paroi pharyngée et extérieurement au niveau de l'espace thyro-hyoïdien. L'artériographie montre la carotide

interne déviée et comprimée par une masse volumineuse.

En Janvier 1958, la tumeur a notablement augmenté et la malade se plaint d'une céphalée continue, sourde, profonde. Des radiographies en position II de CHAUSSE (Dr. DAVAINNE) montrent la présence d'une masse qui élargit et érode le contour osseux de la partie antérieure du trou déchiré postérieur gauche. Des tomographies dans le plan frontal confirment l'élargissement considérable de la partie antérieure et interne du trou déchiré. La destruction osseuse s'étend jusqu'au canal condylien antérieur et au condyle de l'occipital.

Il s'agissait donc, chez une femme de 59 ans, d'une tumeur pharyngée latérale d'évolution lente (les premiers symptômes remontant à 14 ans auparavant, dont l'extrémité inférieure se trouvait au niveau de la corne de l'os hyoïde et l'extrémité supérieure intra-crânienne, englobant glossopharyngien, pneumogastrique, spinal et grand hypoglosse.

Ce syndrome fait porter le diagnostic de paragangliome du ganglion plexiforme du pneumogastrique, et l'intervention est décidée en raison de l'accroissement continu de la tumeur. Le fond de l'oeil est normal, sans signes d'hypertension intra-crânienne, ni de sclérose artérielle ; la tension artérielle est à 16/9 ; l'électrocardiogramme normal.

Intervention le 22 Janvier 1958 (Drs. DEBAIN, SIARDET et STERKERS). Anesthésie générale au penthotal - oxygène sous intubation trachéale (Dr. GODARD).

Incision arciforme de SEBILEAU. Découverte du paquet jugulo-carotidien qui est très superficiel et plus antérieur que normalement. La jugulaire interne est grêle ; la circulation semble se faire surtout par le tronc linguo-facial qui est énorme. Les carotides interne et externe sont également grêles et refoulées en avant. Après section du digastrique et du stylo-hyoïdien, on découvre la tumeur qui est violacée. C'est une énorme dilatation du pneumogastri-

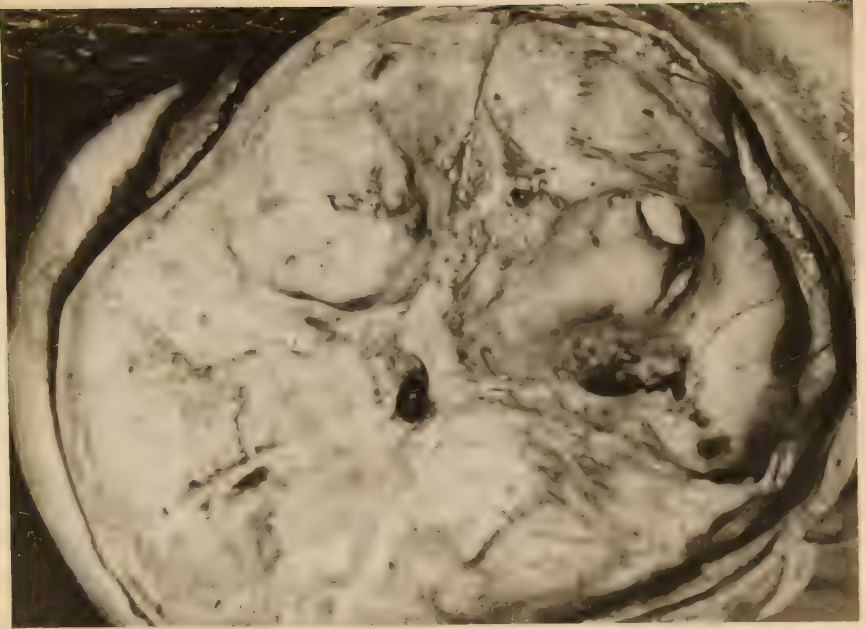
que dont l'extrémité inférieure se trouve au-dessous de la bifurcation carotidienne. Elle occupe tout l'espace sous-parotidien postérieur. Le glosso-pharyngien, le laryngé supérieur, le grand hypoglosse et le spinal émergent de la tumeur dont ils sont indissociables. On les sectionne l'un après l'autre, libérant ainsi la masse qui ne tient plus que par son attache supérieure. Un clamp est placé au niveau du trou déchiré postérieur et la tumeur est détachée.

Il se produit alors deux hémorragies : l'une en avant et en dedans, par une plaie latérale de la carotide interne que l'on suture, l'autre par le bout supérieur qui est lié et coagulé. Drainage, sutures.

Les suites immédiates sont normales, et au réveil la malade est consciente et ne présente aucune paralysie. Le 23 à 5 heures, soit 16 heures après l'intervention, surviennent un coma et une hémiplegie droite. Mort le même jour à 15 heures, 26 heures après l'intervention.

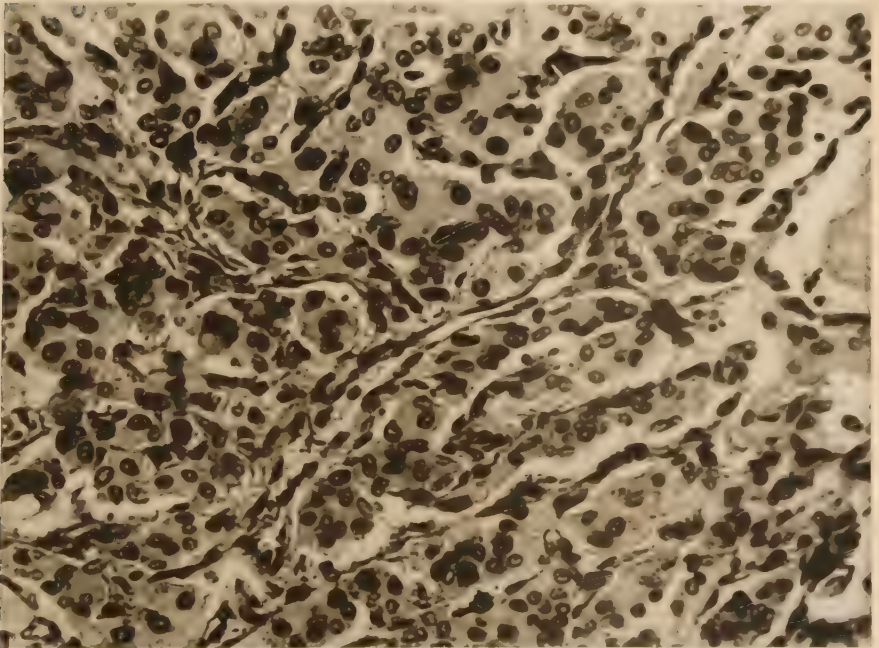
Autopsie le 25 Janvier : Ouverture du crâne. Il existe un prolongement intra-crânien, gros comme une noix, d'aspect lobulé, élargissant considérablement le trou déchiré postérieur et occupant le sillon bulbo-protubérantiel. Dans la plaie opératoire, la carotide interne était liée sous la base du crâne en même temps que la tumeur. Les coupes du cerveau ne découvrent aucun foyer hémorragique ni ramollissement, pas de sang dans les ventricules.

Dans ce cas, il aurait été préférable de commencer par l'extirpation du prolongement intra-crânien, confiée à un neuro-chirurgien, ce qui aurait évité d'avoir à lier l'extrémité supérieure de la tumeur, manoeuvre forcément aveugle au fond d'une cavité étroite. En fait, cette observation montre qu'il ne faut pas laisser une telle néoformation atteindre un développement si important et qu'il faut intervenir avant l'atteinte de la base du crâne.



OBSERVATION I'

Extension de la tumeur au niveau de la base du crâne  
avec destruction du trou déchiré postérieur.



OBSERVATION II

Coupe histologique



Examen anatomo-pathologique :

On se trouve en présence d'une volumineuse tumeur, constituée par des travées de cellules au cytoplasme acidophile, au noyau arrondi. Les travées sont plus ou moins larges selon les régions et séparées par des travées conjonctives assez fibreuses et souvent épaisses. On remarque également de nombreuses lumières vasculaires, mais la structure endocrinienne est parfois assez peu nette. (Voir photo).



Au total, au terme de ces deux observations, nous voyons qu'il ne s'agit en rien de tumeurs nerveuses vraies, mais de paragangliomes développés aux dépens du tissu paraganglionnaire du pneumogastrique.

Nous envisagerons successivement :

- le tissu paraganglionnaire,
- les tumeurs de ce tissu.





L E T I S S U

P A R A G A N G L I O N N A I R E

---



## LE TISSU PARAGANGLIONNAIRE

---

C'est à KOHN et à STILLING que l'on doit d'avoir, en 1900, réuni sous le nom de paraganglion des formations éparses dans l'organisme, que relie :

- une commune origine aux dépens de la crête neurale,
- des caractères histo-chimiques communs.

Ces organes étaient au nombre de six :

- la médullo-surrénale, le plus important ;
- la glande tympanique de VALENTIN et KRAUSE, surtout étudiée par GUILD, actuellement dénommée : corpuscule jugulo-tympanique, située au contact du nerf de JACOBSON et du golfe de la jugulaire ;
- le corpuscule carotidien de VON HALLER ;
- la glande cardiaque de WISSEL ;
- la glande aortique de ZUCKERKANDL, deux corpuscules plaqués le long de l'aorte abdominale ;
- la glande coccygienne de LUSCHKA.

Sur le plan embryologique, tous ces organites dérivait du neuro-ectoderme de la crête neurale.

Sur le plan histo-chimique, tous, d'après KOHN, étaient caractérisés par la présence de cellules possédant des granulations "chromaffines", c'est-à-dire ayant une affinité élective pour le chrome et les sels de chrome.

Sur le plan pathologique, enfin, dès 1908, ALEZAIS et PEYRON décrivaient des tumeurs - paragangliomes - développées aux dépens de ces divers organes.

Ainsi, fort séduisante apparaissait, au sujet des paraganglions, cette conception synthétique de KOHN.

°  
° °

Cependant, les faits ne sont pas tous venus confirmer cette belle unité, et cette synthèse a créé une confusion considérable sur le sens exact du terme "paraganglion", qui est employé pour désigner des structures diverses, allant de la médullaire au glomus coccygien.

A la suite des patients travaux de BONNAMOUR, PENDE et DE CASTRO, il fallut bien reconnaître que les termes de "paraganglion" et "paragangliome", tels qu'ils étaient employés dans les pays de langue française, consacraient une confusion. Le mode d'identification donné par KOHN lui-même, à savoir la réaction de HENLE ou "réaction chromaffine" - brunissement des tissus par les sels de chrome - ne fait que confirmer cette confusion.

Si l'on caractérise les tissus paraganglionnaires par leur affinité pour les sels de chrome, réaction chromaffine qui témoigne de la sécrétion d'adrénaline ou d'une substance hypertensive analogue - noradrénaline sans doute -, on peut différencier deux ordres de tissu paraganglionnaire :

- 1)- le tissu ou paraganglion chromaffine,
- 2)- le tissu ou paraganglion non chromaffine.

1/- Le tissu ou paraganglion chromaffine  
comprend :  
- la médullo-surrénale,

- l'organe de ZUCKERKANDL,
- quelques traînées ou amas cellulaires épars en arrière du péritoine lombaire, le long des chaînes sympathiques et au voisinage des plexus caeliaque et pelvien.

Les critères nécessaires pour faire entrer un organe dans cette catégorie sont :

a)- Une origine embryologique commune avec les cellules du système nerveux sympathique ;

b)- Une innervation efférente "motrice" d'origine sympathique ;

c)- Une réaction chromaffine positive ;

d)- Une sécrétion de type hormonal - substance hypertensive ;

e)- Enfin, pathologiquement, le terme de "paragangliome" vrai ou paragangliome chromaffine ou phéochromocytome devrait être réservé aux tumeurs de ces organes, tumeurs à phéochromocytes, d'origine sympathique, à sécrétion adrénalinogène, cliniquement accompagnées dans leur évolution de crises hypertensives ou d'hypertension permanente, susceptible d'une chute caractéristique après administration intra-veineuse de Benzo-dioxane.

2/- Le tissu ou paraganglion non chromaffine comprend :

- le corpuscule carotidien,
- la glande tympanique et jugulaire (glomus jugulaire),
- le corpuscule cardio-aortique,
- le corpuscule vagal,
- le corpuscule ciliaire décrit par BOTAR, PRIBEK et GOSSEZ seulement chez le singe.

Ces structures ont en commun les traits suivants :

a)- Une origine embryonnaire en rapport avec celle des nerfs crâniens et celle des vaisseaux des arcs branchiaux embryonnaires ;

b)- Une innervation parasymphatique, "efférente", éminemment sensorielle, aux dépens du glosso-pharyngien et du pneumogastrique.

c)- Une structure histologique semblable. Ils sont composés de nids de cellules épithélioïdes dans un stroma très vascularisé ;

d)- Une réaction chromaffine négative ;

e)- L'absence de sécrétion du type hormonal, en particulier pas de substance adrénalinogène ;

f)- Ils donnent naissance à des tumeurs semblables dans leur structure histologique et leur comportement clinique, sans que jamais ces tumeurs, parfois énormes, aient entraîné le moindre trouble tensionnel, leur symptomatologie restant toujours banalement mécanique.

g)- Développées aux dépens d'organes chémorécepteurs, on leur donne actuellement le nom de "chémodectomes".

Ainsi, sous l'influence des auteurs anglo-saxons, LATTES en particulier, s'établit nettement la différenciation entre paraganglion chromaffine et paraganglion non chromaffine.

C'est ce dernier qui nous intéresse ici, car le corpuscule vagal en est un des éléments.

---

LE TISSU PARAGANGLIONNAIRE

NON CHROMAFFINE

---

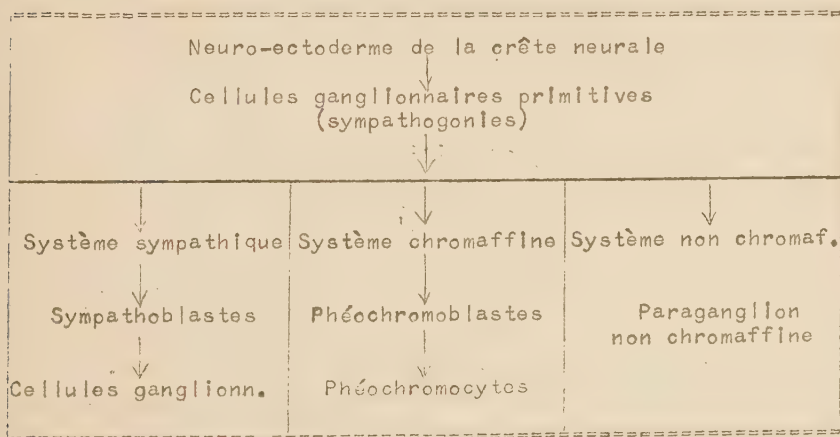


## HISTOGENÈSE

KOHN, nous l'avons dit, avait réuni sous le vocable de paraganglion des formations éparses que relie une origine embryologique commune aux dépens de la crête neurale.

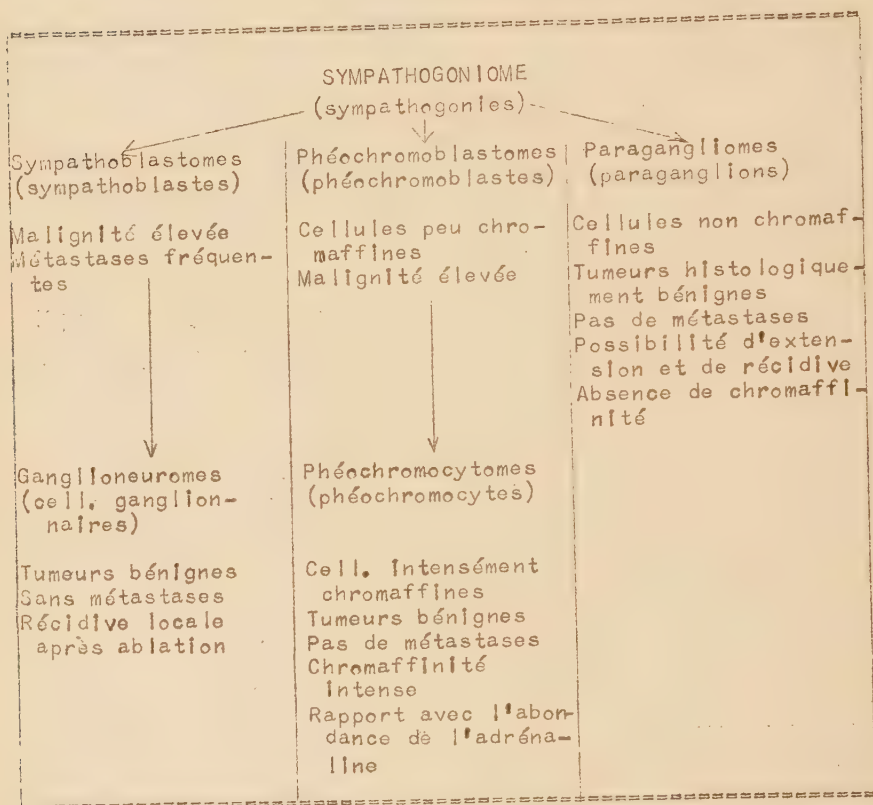
Certes, comme le tissu chromaffine, le système des chémo-récepteurs se développe à partir de la crête neurale, mais semble sans rapport génétique avec le sympathique.

Le schéma suivant fait comprendre le développement embryologique de ces organites :



Ce schéma peut, d'un point de vue théorique, être doublé d'un schéma classant les différentes formes de tumeurs, en considérant qu'à chaque type cellulaire correspond un type de tumeur.

Ainsi, d'après CENCI :



Si, pratiquement, il est très difficile, dans chaque lignée, de différencier histologiquement les différentes tumeurs, sous ce rapport très proches les unes des autres, par contre, cliniquement, cette classification peut être conservée.

°  
° °

Ainsi, KOHN pensait que l'origine embryologique

du corpuscule carotidien et du système paraganglionnaire non chromaffine était commune à celle du système chromaffine.

En fait, très controversé reste le problème du développement embryologique du système des chémorécepteurs. Dans cette perspective, ce sont les corpuscules carotidien et aortique qui ont été les plus étudiés.

= BENOIT, en 1928, étudiant le développement du corpuscule carotidien chez les embryons de souris, pensait que :

a)- Les cellules qui formeront le corpuscule carotidien proviennent de l'ébauche du ganglion plexiforme du pneumogastrique, à partir duquel elles émigrent vers la portion du troisième arc aortique qui donnera la bifurcation carotidienne.

b)- Les "condensations" cellulaires entourant le troisième arc aortique sont d'origine nerveuse et non mésodermique.

c)- BENOIT pensait de plus que les ébauches de tous les nerfs crâniens et de leurs ganglions fournissent des cellules nerveuses identiques aux différents arcs aortiques embryonnaires.

Ceci permettrait de comprendre la présence, chez les adultes, de groupes de cellules "épithélioïdes" en rapport avec les différents vaisseaux dérivant des arcs aortiques embryonnaires et innervés par les fibres des divers nerfs crâniens.

d)- Enfin, cette hypothèse consoliderait l'opinion que tous ces organites innervés par des nerfs crâniens et disséminés le long des gros vaisseaux de la base du crâne sont les parties homologues d'un système défini d'organes.

= BOYD, en 1937, pense quant à lui que :

a)- Les corpuscules carotidien et aortique proviennent de condensations cellulaires se produisant autour des vaisseaux issus des troisième et quatrième arcs aortiques, condensations cellulaires d'origine purement mésodermique.

b)- A cette condensation cellulaire mésodermique, viendrait s'ajouter une précoce contribution d'éléments provenant des ébauches du glosso-pharyngien et du pneumogastrique et, plus tard, d'éléments d'origine sympathique.

c)- BOYD ne concluait pas sur le fait de savoir si la condensation mésodermique précède la migration des éléments nerveux ou vice-versa.

= MASSON, en 1937, dans sa monographie sur le glomus myo-neuro-artériel, exprime l'opinion que les corpuscules carotidien et aortique ne devraient pas être considérés comme des anastomoses artério-veineuses, mais comme des formations d'origine vagale du même type que les ganglions gastriques et épicaardiques de GOODMAGHTIGHT.

De nombreux autres travaux d'embryologistes ont été consacrés au problème du développement des corpuscules carotidien et aortique et de tout le système des chémo-récepteurs.

Citons ceux de GOODMAGHTIGHT et PANNIER, en 1939, de WINIWARTER, en 1939, qui pensent que, à l'origine, ces corpuscules sont de vrais "glomera" vasculaires dans le sens du glomus de MASSON, spécialisation locale du mésoderme entourant les troisième et quatrième arcs aortiques, dans lesquels survient une précoce migration d'éléments nerveux vagues et glosso-pharyngés.

= HAMMOND, en 1941 et WATZKA, en 1943, pensent,

eux, que les cellules de ces structures sont essentiellement neuro-épithéliales, dérivant d'éléments vagues. Quant au mésoderme, son rôle serait seulement d'être le stroma des corpuscules.

Au total, on peut conclure que ce système provient de condensations de cellules entourant les troisième et quatrième arcs aortiques. A cela vient s'ajouter la précoce contribution d'éléments nerveux, d'origine vagale et glosso-pharyngée, et peut-être même sympathique.

Mais quelle est la vraie nature de ces condensations ? Quelle est l'importance réelle des éléments d'origine vagale et glosso-pharyngée dans la formation des organes adultes ?

En conclusion, disons que le développement des chémo-récepteurs est en étroite association avec le développement de certains nerfs crâniens et avec celui des arcs embryonnaires aortiques.

---

## HISTOLOGIE

---

Le nom de DE CASTRO, reste attaché à cette étude. En effet, son histologie est identique à celle du corpuscule carotidien.

Ce tissu paraganglionnaire est formé de nids de cellules non chromaffines, de type épithélioïde, situés dans un stroma très vascularisé.

Son innervation est parasympathique, faite de fibres venant des nerfs crâniens (le glosso-pharyngien et le pneumogastrique), peut-être aussi du sympathique.

---

PHYSIOLOGIE  
DES PARAGANGLIONS NON CHROMAFFINES

---

Ici aussi, c'est la physiologie des corpuscules carotidien et aortique qui a été surtout étudiée, et, par analogie, on a étendu les résultats de ces études à tout le système des paraganglions non chromaffines.

Nous ne rappellerons pas, cela sort du cadre de notre sujet, les classiques expériences de HEYMANS dont le nom est fort justement lié à la physiologie du corpuscule carotidien. Citons aussi DE CASTRO, BOUCKAERT, COMROE, SCHMIDT.

Ces organites seraient sensibles aux variations du Ph, de la température, à la concentration de l'oxygène et du gaz carbonique dans le sang, d'où le nom de chémo-récepteurs qui leur a été donné. Ce serait d'ailleurs essentiellement sur les chémo-récepteurs que la lobéline agirait.

°  
° °

En résumé, nous voyons que maintenant sont bien séparés :

- d'une part, le système paraganglionnaire chromaffine, constitué  
de la médullo-surrénale,  
de l'organe de ZUCKERKANDL,  
et de quelques amas rétro-péritonéaux,  
organes qui, par leurs phéochromocytes, présentent  
une réaction chromaffine franche, secrètent une subs-

tance hypertensive, et sont d'origine sympathique.

.. D'autre part, le système paraganglionnaire non chromaffine ou système des chémo-récepteurs, constitué par :

- le système tympano-jugulaire,
- le corpuscule vagal,
- le corpuscule carotidien,
- les corpuscules cardio-aortiques,
- le corpuscule ciliaire du singe,

organes non chromaffines,  
ne sécrétant pas d'adrénaline,  
formés d'un complexe neuro-épithélial et vasculaire,  
pourvus d'une innervation "sensorielle" parasympathique.

Physiologiquement, ils auraient une fonction pressor-thermo-régulatrice, intervenant dans la circulation par un mécanisme réflexogène humoral.

° ° °

Mais ce tissu paraganglionnaire non chromaffine se limite-t-il seulement aux organites macroscopiques que nous avons cités ?

Très troublants apparaissent les cas de tumeurs malignes à type de chémo-récepteurs, qui ont été décrits, non au niveau du corpuscule carotidien, mais au niveau de la cuisse et de la hanche, et qui se seraient développés à partir d'un chémo-récepteur aberrant. Ils font l'objet des communications de SMETTANA et SCOTT, ainsi que de RANDALL et WALTNER. Après une période de latence de plusieurs années (sept ans dans un cas), on assista à une évolution locale soudaine avec métastases.

Aussi, avec les auteurs sus-cités, il paraît logique d'admettre que les organes chémo-récepteurs du type corpuscule carotidien ne sont pas seulement représentés dans l'organisme par des formations macroscopiquement identifiables et individualisées

en organes et glandules, mais aussi par des traînées tissulaires pouvant être rencontrées en tous points de l'économie au voisinage des troncs vasculaires importants.

D'ailleurs, parmi ces groupes non individualisés en organes, un des moins rares siégerait au niveau du triangle de Scarpa, le long des vaisseaux fémoraux. Il a été décrit sous le nom de corpuscule fémoral par SMETTANA, SCOTT et CHRISTOPHERSON. Il présente tous les caractères histologiques du tissu paraganglionnaire non chromaffine.

°  
° °

Quant à la glande coccygienne de Luschka, classée par KOHN dans le cadre des paraganglions et sise à l'extrémité du tronc aortique, elle ne saurait être considérée comme un paraganglion. Elle justifie, seule, l'appellation de glomus; car, seule, elle représente une formation neuro-vasculaire à type de régulateur artério-veineux comparable en tous points aux glomis digitaux. D'ailleurs, phylogénétiquement, la glande coccygienne de Luschka représente les "glomeruli caudales" d'ARNOLD. Ainsi, elle entre dans le cadre du système glomique neuro-myo-artériel, système du shunt artério-veineux (canaux dérivatifs de SUCQUET), à cellules épithélioïdes régularisant le flux du sang vers les extrémités, ayant ainsi une fonction thermo-pressorégulatrice.

Quant au mécanisme d'ouverture ou de fermeture du shunt, il serait en rapport avec les cellules épithélioïdes qui agiraient :

- soit d'une façon mécanique, phénomène d'imbibition entraînant une variation de volume de la cellule avec réduction du calibre des vaisseaux ;

- soit mécanisme humoral; la cellule épithélioïde secréterait une substance vaso-dilatatrice, agissant par diffusion locale sur le territoire vasculaire glomique.

L'absence de myofibrilles au niveau des vaisseaux glomiques et dans les éléments épithélioïdes exclut, en effet, un mécanisme basé sur une fonction contractile de ces éléments.

°  
° °

Intéressants apparaissent les travaux de STOUT et MURRAY :

Cultivant des tumeurs glomiques, ils ont obtenu des cellules d'aspect très spécial, pourvues de nombreux prolongements grêles et rameux qui ressemblent singulièrement aux péricytes de ZIMMERMAN. Ce sont les cellules de ROUGET.

Ces éléments, accolés aux capillaires normaux, les entourent de leurs prolongements et joueraient un rôle important dans leurs changements de calibre. D'ailleurs, les péricytomes, tumeurs des péricytes de ZIMMERMAN, sont de connaissance récente.

°  
° °

Ainsi, la cellule épithélioïde apparaît-elle comme une cellule ubiquitaire. Elle a été retrouvée dans des artérioles n'appartenant pas à un dispositif anastomotique : trompes ovariennes, thyroïde, endomètre, prostate, derme de l'aisselle, muqueuse du vestibule laryngé.

Une preuve de la diffusion de cette cellule particulière est de date récente : cas rapporté par KAY et coll. de tumeur glomique typique siégeant au niveau de la paroi gastrique.

Ces glomi représenteraient l'unité périphérique du système qui préside à la régulation de la circulation et dont fait partie le tissu chromaffine avec un mécanisme endocrinien, les chémo-récepteurs avec un mécanisme réflexe.

## Conclusion

Ainsi, le tissu chromaffine,  
le tissu chémo-récepteur,  
les anastomoses artério-veineuses,  
et, d'après les récents travaux, les  
"péricytes" ou cellules contractiles des capillaires,  
très proches des cellules épithélioïdes,  
ne sont que les différents degrés d'un seul grand  
système thermo-presso-régulateur.

Ce système, vu dans son unité fonctionnelle,  
est représenté par des tissus qui, par des mécanis-  
mes différents, en rapport avec leur morphologie  
propre, ont une action physiologique qui concourt à  
la régulation de la circulation.

A une telle unité fonctionnelle, correspond  
une unité pathologique. Les tumeurs qui en dérivent  
conservent la structure du tissu d'origine ; ainsi,  
d'après le tableau de CIENCI, on peut schématiser :

### SYSTEME THERMO-PRESSO-REGULATEUR

|                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                      |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tissu paragang. chromaffine</li> <li>  Médullo-surrénale</li> <li>  Corps de Zuckerlandl</li> <li>  Paraganglions rétro-péritonéaux</li> <li>- Action endocrinienne adrénalinogène</li> </ul>                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Phéochromoblastomes</li> <li>→ Phéochromocytomes</li> </ul> |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tissu paragang. non chromaffine</li> <li>  Paraganglion jugulaire, tympanique</li> <li>  carotidien, aortique,</li> <li>  du pneumogastrique,</li> <li>  ciliaire</li> <li>- Action complexe : chimique-réflexe</li> </ul> | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Paragangliome</li> <li>→ Chémoelectome</li> </ul>           |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Anastomoses artério-veineuses</li> <li>  glomérulaires périphériques</li> <li>  glomus coccygien</li> <li>- Action mécanique humorale</li> </ul>                                                                           | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Tumeur glomique</li> </ul>                                  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>- Péricytes, d'origine probablement</li> <li>  commune avec la cellule épithé-</li> <li>  lioïde.</li> <li>  Cellule ubiquitaire située autour</li> <li>  des capillaires.</li> <li>- Action mécanique.</li> </ul>           | <ul style="list-style-type: none"> <li>→ Péricytome</li> </ul>                                       |



P A R A G A N G L I O M E  
DU CORPUSCULE VAGAL

---



Dans le cadre des tumeurs du système des chémorécepteurs, c'est le paragangliome du pneumogastrique, nous l'avons dit, qui nous intéresse.

### A N A T O M I E

---

Décrit par MURATORI chez les oiseaux (1932),  
par WHITE chez l'homme (1935).

Chez l'adulte, sur des coupes en série du pneumogastrique, depuis la base du crâne jusqu'à la crosse de l'aorte, on retrouve des cellules analogues à celles du corpuscule carotidien normal, particulièrement au niveau du ganglion plexiforme et en regard de la bifurcation carotidienne.

Ces cellules sont :

- soit à l'intérieur de la périnèvre, réparties de façon diffuse dans tout le nerf, et en particulier dans le ganglion plexiforme (c'est le paraganglion intra-vagal) ;

- soit dans le tissu cellulaire environnant le nerf, constituant le corpuscule juxta-vagal ou paravagal.

°  
° . °

Nous ne ferons que rappeler très brièvement les rapports principaux fort connus que contracte le ganglion plexiforme du pneumogastrique dans l'espace

sous-parotidien postérieur. Ces rapports expliquent toute la symptomatologie.

Long de 2 à 2,5 cm., large de 4 à 5 mm., le ganglion plexiforme se présente comme une dilatation du pneumogastrique, située entre, en avant la carotide interne, en arrière et en dehors la jugulaire interne.

Ses rapports nerveux sont :

- La branche externe du spinal, qui passe au-dessus du pôle supérieur du ganglion auquel elle est attachée par du tissu fibreux, la branche interne se jetant à ce pôle supérieur.

- Le grand hypoglosse qui, venu du trou condylien antérieur, entoure le ganglion de sa courbe descendante.

- Le glosso-pharyngien qui, proche du pneumogastrique au niveau du trou déchiré postérieur, s'en sépare rapidement pour se diriger en avant en bas, longeant le styloglosse.

- Le ganglion cervical supérieur du sympathique, pris lui aussi dans la courbe descendante du grand hypoglosse, est en arrière du ganglion sur le plan prévertébral.

Quant aux parois de l'espace sous-parotidien postérieur :

- a)- En haut : c'est la base du crâne avec le trou déchiré postérieur, d'où émergent les neuvième, dixième et onzième paires crâniennes.

- b)- En arrière : les muscles prévertébraux.

- c)- En dehors : le ventre postérieur du digastrique, et le sterno-cléido-mastoïdien, plus superficiel.

- d)- En avant : le rideau stylien, le séparant de l'espace sous-parotidien antérieur.

e)- En dedans : la paroi pharyngée et l'aponévrose péripharyngée avec, en arrière, l'espace rétro-pharyngé, dont le sépare la cloison sagittale de Charpy.

Notons que le rideau stylien, par son muscle stylo-pharyngien, aboutit sur le pharynx à la hauteur du pilier postérieur de l'amygdale palatine.

Ainsi, une tumeur de l'espace antérieur refoulera en bloc la loge amygdalienne directement en dedans, tandis qu'une tumeur de l'espace postérieur refoulera la paroi latérale du pharynx en dedans et l'amygdale surtout en avant et légèrement en dedans.

Plus bas, dans la région bicarotidienne, le nerf pneumogastrique est dans l'angle postérieur des vaisseaux : jugulaire interne, carotide interne, puis carotide primitive. Il perd ses rapports nerveux, et nous verrons que les tumeurs basses n'auront qu'une symptomatologie neurologique restreinte.

---

## HISTOLOGIE

Le corpuscule vagal est formé de plusieurs îlots ou lobules, entourés de cloisons fibreuses, parcourues par des vaisseaux artériels et veineux.

1°)- Dans chaque lobule, se trouvent les cellules épithélioïdes dont on peut distinguer deux types :

- Le premier type prédominant est formé de cellules polyédriques, claires, au cytoplasme finement granuleux, avec un grand noyau rond ou ovoïde, de couleur pâle, pauvre en chromatine, avec un volumineux nucléole.

- Le second type est formé de cellules plus petites, de formes très diverses, franchement hyperchromatiques, à noyau plus foncé, riche en chromatine.

Ces types de cellules ont été retrouvés dans les autres paraganglions non chromaffines, en particulier dans le corpuscule carotidien.

DE CASTRO, WATZKA, DE BOISSEZON avaient déjà insisté sur cette dualité cellulaire. On admet que l'un et l'autre aspects sont des stades successifs de l'activité fonctionnelle de l'organe. On observe un état identique dans les glandes à sécrétion interne, notamment le corps thyroïde.

2°)- Chaque lobule est irrigué par une artériole qui se résout en un réseau de vaisseaux à

type de sinus, entourés d'un simple endothélium qui débouche dans des veinules périlobulaires.

Ces vaisseaux sont nombreux et, fréquemment, plus importants que les cellules qui se massent dans les interstices vasculaires.

°  
° °

L'innervation est donnée par des fibres formant un entrelac nerveux d'une grande richesse dans les cloisons fibreuses. Elles sont fournies par le glosso-pharyngien, le pneumogastrique et probablement le sympathique (DE CASTRO).

Enfin, répétons que le corpuscule vagal ne donne pas de réaction chromaffine.

---

## OBSERVATIONS

---

Outre nos deux cas, nous avons relevé dans la littérature douze cas de paragangliomes non chromaffines du pneumogastrique.

### I- STOUT (1935)

Femme, 52 ans. Tumeur parapharyngée gauche évoluant depuis 14 mois, repoussant l'amygdale, associée à une tuméfaction rétro-angulo-maxillaire non pulsatile. Atteinte discrète des pneumogastrique et spinal externe.

Intervention par voie externe. La tumeur, dont le pôle supérieur est au niveau du trou déchiré postérieur, mesure 5 cm. x 3 cm. C'est une dilatation du pneumogastrique.

Résultat : pas de récurrence 16 ans après l'intervention, bien que les cellules tumorales aient été retrouvées dans la lumière des vaisseaux.

Séquelles : paralysie récurrentielle, syndrome de Cl. Bernard - Horner.

### II- LATTES (1950)

Femme, 38 ans. Tumeur parapharyngée rétro-angulo-maxillaire droite, évoluant depuis 3 ans. Paralysie des grand hypoglosse et spinal externe.

La première intervention n'est, du fait du saignement important, qu'une biopsie par voie externe

avec, comme résultat : "ganglioneurome".

Deuxième intervention par voie externe. La tumeur émerge du pneumogastrique de façon conique, s'étend du trou déchiré à la bifurcation carotidienne et est reliée aux deux carotides. Grand hypoglosse et sympathique lui sont intimement attachés et doivent être enlevés en même temps.

Résultat : mort 32 mois plus tard, par extension intra-crânienne. L'autopsie découvre, du côté opposé, une tumeur du corpuscule carotidien.

### III- LATTES

Homme, 35 ans. Masse rétro-angulo-maxillaire droite, depuis plusieurs années. Une biopsie pratiquée par voie externe montre une tumeur très vascularisée et hémorragique, dont l'histologie est du type de corpuscule carotidien. 13 séances de radiothérapie pratiquées auraient donné une légère diminution de volume.

Mort par poliomyélite bulbaire.

A l'autopsie : Tumeur du ganglion plexiforme (5 x 2 x 1,5 cm.), siégeant à 2 cm. au-dessus de la mandibule.

Tumeur du corpuscule aortique.

Tumeur du corpuscule carotidien droit.

### IV- PENIDO

Femme, 31 ans. Tumeur parapharyngée et latéro-cervicale droite.

Intervention par voie externe.

### V- PENIDO

Homme, 46 ans. Tumeur à l'angle droit de la mâchoire, s'accompagnant d'éternuements et de douleurs, ayant à trois reprises entraîné une perte de

connaissance.

Dans les deux cas, l'intervention découvrit un paragangliome du ganglion plexiforme du pneumogastrique.

#### VI- BIRREL (1953)

Femme, 37 ans. Tumeur parapharyngée droite, refoulant l'amygdale et comblant la région rétro-angulo-maxillaire jusqu'à la mastoïde.

À l'intervention : tumeur située contre le ganglion plexiforme auquel elle est intimement attachée.

#### VII- BURMAN (1955)

Femme, 38 ans. Masse parapharyngée et latéro-cervicale droite, en arrière et au-dessus de la branche montante, découverte en 1946 à l'occasion d'une angine banale. Région de la bifurcation carotidienne indemne.

En 1948, découverte d'images lacunaires dans les deux champs pulmonaires.

En 1950, lacunes osseuses au niveau du crâne, de l'ischion, des vertèbres lombaires.

En 1952, paralysie des glosso-pharyngien, pneumogastrique et grand hypoglosse droit ; atteinte du moteur oculaire externe droit ; surdité de perception droite.

En 1954, une biopsie d'une métastase occipitale révèle des lésions analogues à celles des tumeurs du corpuscule carotidien.

Donc, évolution de 6 ans. Malade encore à peu près bien.

#### VIII- ENNUYER (1949)

Homme, 43 ans. Tumeur parapharyngée et rétro-angulo-maxillaire gauche.

Biopsie par voie externe et abstention chirurgicale. Bien qu'il n'y ait pas eu de vérification opératoire, on peut, de par le siège de la tumeur, classer ce cas dans le cadre des paragangliomes du pneumogastrique.

En 1952, paralysie du grand hypoglosse.

#### IX- CENCI (1957)

Femme, 28 ans. Tumeur latéro-cervicale gauche depuis deux ans. Elle descend jusqu'au niveau de la bifurcation carotidienne. Sa limite supérieure se perd sous l'apophyse mastoïde. Parésie de l'hémi-voile et de la corde vocale gauche, syndrome de Cl. Bernard - Horner. Rythme cardiaque normal.

Radiographie : base du crâne et trou déchiré postérieur normaux.

Dix séances de radiothérapie n'ont anémé aucun résultat.

Intervention par voie externe : ablation d'une tumeur constituée par une dilatation du pneumogastrique. Le pôle supérieur se trouve au voisinage du trou déchiré.

Séquelles : paralysie récurrentielle et syndrome de Cl. Bernard - Horner gauches.

#### X- CENCI

Femme, 57 ans. Tumeur parapharyngée et latéro-cervicale droite depuis 5 ans.

Depuis 6 mois, dysphagie, dysphonie, douleurs de l'épaule, discret syndrome de Cl. Bernard - Horner.

Radiographie : base et trou déchiré postérieur normaux.

A l'intervention : volumineux élargissement du pneumogastrique.

Malade revue 5 ans après, sans récurrence.

## XI- LINN & PROCTOR (1956)

Observation particulièrement intéressante par les antécédents personnels et familiaux de la malade.

Femme opérée en 1951, à 25 ans, d'une tumeur du corpuscule carotidien droit.

Revient en 1954 pour une masse sous-angulo-maxillaire gauche. A l'intervention, grosse dilatation du pneumogastrique en regard de la bifurcation carotidienne. Ablation. Histologie identique à la tumeur droite.

La soeur de la malade avait été opérée, au même âge, d'une tumeur du corpuscule carotidien.

## XII- PETIT-DUTAILLIS (1950)

Femme, 71 ans. Tuméfaction pulsatile de la région mastoïdienne gauche. Tuméfaction identique dans le conduit auditif. Tuméfaction pulsatile de la paroi pharyngée repoussant l'amygdale.

En 1936, évidemment pétro-mastoïdien total gauche pour "polype très hémorragique" de l'oreille gauche "ayant nécessité un tamponnement très serré". Paralyse faciale gauche et surdité.

Dans les suites, développement progressif au niveau de la cicatrice de la tuméfaction.

Signe du rideau. Paralyse de l'hémi-voile gauche. Paralyse de la corde vocale gauche. Hémia-trophie gauche de la langue (glosso-pharyngien, pneumogastrique, grand hypoglosse paralysés, spinal normal).

Radio : Rocher décalcifié et soufflé ; lacunes au niveau de la fosse jugulaire et du trou déchiré postérieur.

T.A. : 12/8.

Artériographie :

- Carotide interne normale, tendance à la méga-artère.

- Carotide externe : l'injection s'épuise dans la région parotidienne et mastoïdienne où se dessine une plage d'aspect nuageux, dessinant les contours de la masse.

Intervention : Tumeur très vascularisée, mesurant 8 x 2,5 cm., occupant toute la loge parotidienne postérieure, entre la carotide interne en avant et la jugulaire interne en arrière. Pôle supérieur solidement fixé à la base du crâne.

Histologie : Paragangliome.

L'intervention n'a fait disparaître ni la tumeur mastoïdienne, ni celle du conduit qui restent pulsatiles.

Revue en 1951. Même aspect, mais ulcérations épithéliomateuses multiples de la face et du pavillon du côté de l'opération.

Décès en 1951.

Au total :

- Tumeur du glomus jugulaire gauche en 1936 : évidemment total.

- Récidive pulsatile au niveau du conduit et de la cicatrice.

- Tumeur paraganglionnaire du pneumogastrique associée, car pas de continuité entre les deux tumeurs.

XIII- Enfin, nous mettrons à part le cas de MATHEWS de Montréal. Rapportée par LATTES, cette observation n'a pas été publiée.

Il s'agissait d'une tumeur du pneumogastrique étendue jusqu'à la base du crâne et qui présentait les caractères histologiques d'un paragangliome non chromaffine.

XIV- Reste aussi l'observation rapportée par SIRTORI et VERONESI, et ROCQ.

Femme, 56 ans. Masse latéro-cervicale et para-

pharyngée droite, évoluant depuis 6 ans, très volumineuse : 8 x 10 cm.

Depuis un an, dysphonie, parfois dyspnée, douleurs irradiant à la nuque.

Depuis six mois : otite droite, paralysie des moteur oculaire externe et facial droits.

La biopsie, pratiquée par voie externe, montre un chémodectome typique, que SIRTORI rapporte au tissu ganglionnaire du pneumogastrique. Vu l'absence de renseignements plus complets sur le siège exact de cette tumeur, et vu la symptomatologie auriculaire, nous pensons qu'il s'agit plutôt d'une tumeur du glomus jugulaire, à symptomatologie auriculaire tardive. Aussi, en ferons-nous abstraction.

---

CONSIDÉRATIONS GÉNÉRALES SUR CES OBSERVATIONS

---

L'étude des observations publiées, y compris les nôtres, établit les faits suivants : sur 14 cas (nous ne tenons pas compte de l'observation de MATHEWS non publiée, ni de celle de SIRTORI) :

1°)- Le sexe.

- La femme est principalement touchée :  
11 femmes pour 3 hommes.

- La même prédominance féminine est retrouvée pour les tumeurs du glomus jugulaire, alors que les tumeurs du corpuscule carotidien sont aussi fréquentes dans les deux sexes.

2°)- L'âge.

Il s'établit entre 28 ans (CENCI, LINN et PROCTOR) et 71 ans (PETIT-DUTAILLIS).

- L'âge des hommes s'établit entre 35 et 46 ans.

- L'âge des femmes entre 28 et 71 ans :

|       |                    |
|-------|--------------------|
| 2 cas | entre 20 et 30 ans |
| 4 "   | " 30 et 40 ans     |
| 1 "   | " 40 et 50 ans     |
| 3 "   | " 50 et 60 ans     |
| 0 "   | " 60 et 70 ans     |
| 1 cas | à 71 ans.          |

Notons, chez les femmes, la fréquence entre 30 et 60 ans (8 cas sur 11).

3°)- Le côté atteint était : 6 fois gauche  
8 fois droit.

## ETIOLOGIE

---

Aucune étiologie ne peut être avancée.

Vu l'atteinte plus fréquente de la femme, peut-être peut-on envisager une influence hormonale. Encore n'est-elle que peu évidente dans nos observations, hormis celle de LINN & PROCTOR, où la tumeur augmente nettement de volume au cours d'une grossesse.

Quant aux antécédents familiaux ou personnels, hormis ce cas de LINN & PROCTOR, où la soeur de la malade avait été opérée au même âge d'une tumeur du corpuscule carotidien, nous n'avons retenu rien de notable dans nos seize observations.

---

## S Y M P T O M A T O L O G I E

---

Le symptôme majeur du paragangliome non chromaffine du pneumogastrique est la tumeur augmentant de volume de façon insidieuse et entraînant progressivement des signes de compression.

### LA TUMEUR

C'est une tumeur unique.

### Siège

Deux sièges principaux :

a)- Avant tout, l'espace sous-parotidien postérieur. En effet, le corpuscule vagal a surtout été retrouvé au niveau du ganglion plexiforme qui est un des éléments majeurs de cet espace.

Aussi, le paragangliome vagal se présente-t-il, en clinique, comme une tumeur parapharyngée, en dehors de l'aponévrose péripharyngée.

La tumeur bombe dans le pharynx, sous une muqueuse normale, refoulant l'amygdale en dedans et un peu en avant vers la luette et la ligne médiane.

Le voile est toujours intact, non envahi par la masse (toutes nos observations concordent).

Elle fait corps avec une masse latéro-cervicale, plus ou moins évidente, que l'on palpe en arrière de

la branche montante du maxillaire inférieur, entre elle et la mastoïde.

b)- Plus rarement, la tumeur siège plus bas, dans la région bicarotidienne, le plus souvent en arrière de la bifurcation artérielle, où le pneumogastrique présente parfois du tissu paraganglionnaire.

Alors que dix de nos observations présentaient une tumeur parapharyngée et latéro-cervicale, quatre seulement se présentaient comme tumeur latéro-cervicale :

- PENIDO, Observation N° V
- CENCI, Observation N° IX
- LINN & PROCTOR, Observation N° XI
- DEBAIN, Observation N° 1.

#### Consistance

Dans l'immense majorité des cas, c'est une tumeur dure, élastique, ferme, lisse, jamais ligneuse.

Parfois, elle est battante, mais ni réductible, ni expansive ; il s'agit des battements carotidiens transmis par la masse.

Dans l'observation de PETIT-DUTAILLIS, la masse parapharyngée était pulsatile. Elle était associée à une tumeur récidivante du glomus jugulaire, tumeur battante, expansive avec thrill et souffle.

Cette tumeur persistait avec ses caractères après ablation du paragangliome ou pneumogastrique.

°

° °

Enfin, ces tumeurs sont :

- indolentes spontanément et à la palpation, hormis le cas de CENCI où existait aussi une douleur de l'épaule, douleur rapportée à une irritation du spinal.

- bien limitées en bas, mal limitées, très souvent, en haut, surtout pour les tumeurs siégeant dans l'espace sous-parotidien postérieur.

- Enfin, à la mobilisation, il est classique de noter :

leur mobilité dans le sens transversal,  
leur fixité dans le sens vertical,  
tout au moins pour les tumeurs franchement cervicales.

Si ceci est net au début, plus tard la tumeur est fixée profondément par sa masse.

### Volume

Le volume de cette tumeur augmente progressivement, pouvant atteindre un volume important.

°  
° °

Quant à la peau, elle reste toujours :

.. souple,  
- non infiltrée,  
.. non adhérente.

Mais disons surtout que ces tumeurs présentent deux caractères communs très significatifs :

- Leur mode de début : insidieux, lent, sans manifestation fonctionnelle et subjective.

- Leur évolution : très lente augmentation de volume : il faut parfois des années pour en noter le changement. Ceci explique que le malade, en général, ne s'inquiète pas et vient consulter assez tard :

- 1 an, 3 ans et plusieurs années dans les 3 cas de LATTES ;
- 14 mois dans le cas de STOUT ;
- 3 ans dans le cas de BIRREL ;
- 2 et 5 ans dans les cas de CENCI.

° °

Un autre mode de début est la paralysie de la dixième paire. Notre deuxième observation en est l'exemple typique. Notre malade a été vue pour la première fois en 1944, pour dysphonie et paralysie récurrentielle gauche. Perdue de vue, elle n'est revenue consulter qu'en 1956 pour tumeur parapharyngée et cervicale avec, outre l'atteinte du pneumogastrique, la paralysie des IX<sup>me</sup>, XI<sup>me</sup> et XII<sup>me</sup> paires crâniennes.

En résumé, disons qu'il existe trois modes de début du paragangliome du pneumogastrique :

1°- Soit une masse latéro-cervicale. Ainsi ont débuté, outre notre observation (Cas N° 1) :

- 1 cas de LATTES (Observation N° II),
- 1 cas de PENIDO (Observation N° V),
- 1 cas de CENCI (Observation N° IX),
- le cas de LINN & PROCTOR (Observation N° XI).

2°- Soit une masse parapharyngée, et le malade vient consulter pour gêne pharyngée, pharyngite, douleurs pharyngées, dysphagie, sensation de corps étranger : cas de BURMAN (Observation N° VII).

Dans tous les autres cas, il y avait, dès le premier examen, association de masses parapharyngée et cervicale.

3°- Soit une atteinte du pneumogastrique: c'est le cas de notre deuxième observation.

## SYMPTÔMES DUS A LA LÉSION DU PNEUMOGASTRIQUE

A l'inverse de la tumeur, symptôme constant, la lésion nerveuse est loin d'être toujours présente. On ne la retrouve que dans sept observations.

Et, si l'on fait abstraction de notre observation, on remarque la lente installation de la symptomatologie paralytique et le fait qu'elle reste souvent incomplète, et même absente, en dépit du volume important de la néoformation.

Ceci fait supposer qu'au milieu de la tumeur peuvent rester intactes un nombre de fibres suffisant à assurer une motricité laryngée même diminuée. Et ce n'est qu'après l'intervention chirurgicale que les symptômes de section du pneumogastrique se manifestent dans leur totalité.

C'est dire qu'il faudra rechercher une symptomatologie discrète d'atteinte du pneumogastrique :

- Enrouement, "voix qui fatigue vite" (LATTES, Cas IV).
- Dysphagie discrète (CENCI, Cas XI).
- Parésie d'un héli-voile (CENCI, Cas X),  
d'une corde vocale.
- Hypoesthésie dans le domaine du laryngé supérieur (CENCI, Cas X).

Parfois, on peut noter précocement :

- des signes d'irritation de la X<sup>me</sup> paire,
- toux,
- dyspnée intermittente,
- éternuements, douleurs, syncopes (PENIDO, Cas V).

Quant à la tachycardie que pourrait donner l'atteinte de la dixième paire crânienne, nerf modérateur cardiaque, elle n'a été notée que dans notre Cas 2, où le pouls battait à 108.

Bien que recherchée, elle n'a été retrouvée ni dans les observations de LATTES, ni dans celles de

CENCI. Elle n'a pas été notée dans les autres observations.

°  
° °

Au total, tumeur parapharyngée et latéro-cervicale, associée plus ou moins souvent à l'atteinte de la dixième paire, tel est le tableau clinique du paragangliome du pneumogastrique. Ce tableau ne se différencie en rien de celui des tumeurs nerveuses vraies du pneumogastrique.

### EVOLUTION

D'ailleurs, l'évolution aussi est identique à celle des tumeurs nerveuses bénignes et comprend :

- des symptômes de compression
- et des symptômes d'extension.

#### Les symptômes de compression

Ils sont le fait des tumeurs parapharyngées, ce qui s'explique facilement par l'anatomie de la région sous-parotidienne postérieure et par les rapports nerveux qu'y contracte le pneumogastrique.

Quant aux tumeurs uniquement latéro-cervicales, les quatre observations qui s'y rapportent montrent :

- soit l'absence de signes de compression :  
PENIDO (Observation VI)  
LINN & PROCTOR (Observation XII)  
DEBAIN (Cas 1).

- soit des signes discrets :  
CENCI (Observation X, où existe une atteinte du sympathique).

Ces signes de compression sont dus à la lente progression de la tumeur qui englobe et comprime les formations nerveuses de la région, c'est-à-dire :

- le glosso-pharyngien, 9<sup>me</sup> paire ;

- la branche externe du spinal, 11<sup>me</sup> paire,
- le grand hypoglosse, 12<sup>me</sup> paire,
- le sympathique.

Nous ne rappellerons pas la symptomatologie de ces troncs nerveux. Il peut s'agir :

- autant de phénomènes d'irritation, représentés le plus souvent par des douleurs dans le domaine du nerf,
- que de phénomènes paralytiques qui, en fait, sont les plus évidents.

Dans les observations que nous avons relevées :

- le glosso-pharyngien était atteint 3 fois.
- la branche externe du spinal était atteinte 4 fois.

CENCI insiste sur la précocité de cette atteinte qui, avant de donner une impotence nette de l'épaule, est marquée par des douleurs diffuses du cou, des épaules.

- le grand hypoglosse était atteint 5 fois.

Avec celle du spinal, la fréquence de cette atteinte nous semble très notable. D'ailleurs, rappelons le cas d'ENNUYER (Observation IX), où la tumeur s'associait à l'atteinte unique de la 12<sup>me</sup> paire, le pneumogastrique lui-même étant intact.

- Quant au sympathique, son atteinte, se traduisant par un syndrome de Cl. Bernard - Horner, serait, pour CENCI, le symptôme le plus fréquent et le plus précoce, ceci s'expliquant par les rapports intimes du ganglion plexiforme et du ganglion cervical supérieur qui s'appuie sur le plan prévertébral.

Pour notre part, nous ne l'avons noté que deux fois : les deux observations de CENCI (Observations IX et X). Il reconnaît d'ailleurs que, dans l'observation X, le syndrome de Cl. Bernard - Horner était discret.

Notons, de plus, que le grand hypoglosse, entourant dans sa courbe descendante le ganglion cervical supérieur, le pneumogastrique, la carotide

interne, semble, encore plus que le sympathique, bloqué contre le plan prévertébral postérieur.

Notons, fait important pour la thérapeutique, que ces symptômes nerveux sont le plus souvent irréversibles. Ils peuvent parfois régresser, mais rarement disparaître, à la suite de l'ablation de la tumeur. Et plus ils seront anciens, plus ils seront définitifs.

### Les symptômes d'extension

Ce sont ceux qui apparaissent à la suite de l'extension endocrânienne. Par accroissement progressif, la tumeur pénètre dans le crâne à travers le trou déchiré postérieur, détruisant la base du crâne, remontant le long du pneumogastrique jusqu'à son émergence bulbaire.

En s'étendant, elle engendre des syndromes neurologiques complexes : c'est le cas de notre deuxième observation, ainsi que les observations de :

LATTES : Cas II - Cas III

BURMAN : Cas VIII

Cette extension met en jeu le pronostic vital et doit toujours être systématiquement recherchée par des radiographies de la base du crâne.

Elle est le fait des tumeurs évoluées, au-dessus des ressources thérapeutiques.

°  
° °

Enfin, retenons, pour terminer, la symptomatologie des paragangliomes non chromaffines du pneumogastrique, l'absence totale de troubles circulatoires.

Cet organe, comme tous les autres chémo-récepteurs de mécanisme délicat et complexe, peut être le siège de tumeurs parfois énormes sans qu'en découle le moindre trouble circulatoire, la moindre perturba-

tion de la pression sanguine. Comme pour les tumeurs du corpuscule carotidien, "potato tumors" des auteurs américains, les complications sont d'ordre banalement mécanique et ce même si plusieurs chémo-récepteurs sont atteints, tels les cas de LATTES (Observations II et III).

Aussi, peut-on encore attribuer aux chémo-récepteurs le nom d'"organe énigmatique" que POLICARD avait donné au corpuscule carotidien.

---

## FORMES ASSOCIÉES

---

Très intéressantes apparaissent les observations où, au paragangliome du pneumogastrique, était associée une tumeur touchant un autre organe chémorécepteur.

Nous avons relevé quatre observations de ce type :

- LATTES : Observation N° III, associant trois tumeurs indépendantes, touchant respectivement :  
le ganglion plexiforme,  
le corpuscule carotidien,  
le corpuscule aortique.

- LATTES : Observation N° II, où, à un paragangliome du pneumogastrique droit, s'associait une tumeur du corpuscule carotidien gauche retrouvée à l'autopsie.

- LINN & PROCTOR : Observation N° XI.

La malade, opérée en 1951 d'une tumeur du corpuscule carotidien droit, fut de nouveau opérée en 1954 d'une tumeur du ganglion plexiforme gauche.

De plus, antécédent familial notable : la soeur de la malade avait été opérée au même âge d'une tumeur du corpuscule carotidien.

Bien qu'une incidence familiale ait été notée dans les tumeurs du corpuscule carotidien, ce cas est le premier, et le seul, où une tumeur du ganglion plexiforme soit survenue dans une famille dont un autre membre avait été atteint d'une tumeur des chémorécepteurs.

- PETIT-DUTAILLIS : Observation N° XII, associant :

- tumeur du ganglion plexiforme gauche,
- tumeur du paraganglion tympano-jugulaire (récidive d'un "polype saignant" de l'oreille, opéré 14 ans auparavant d'un large évidemment pétro-mastoïdien).

Tous ces cas, dans lesquels les tumeurs des chémo-récepteurs ont une origine multicentrique, semblent plutôt confirmer l'opinion selon laquelle :

1°- toutes ces structures font réellement partie d'un système de chémo-récepteurs.

2°- dans certaines conditions, le même facteur inconnu, qui déclenche une évolution tumorale dans l'une de ces structures, peut entraîner la même évolution dans les autres.

---

## EXAMENS PARACLINIQUES

---

Deux examens doivent être retenus :

- l'examen radiographique, précisant l'extension,
- l'artériographie, fort utile pour préciser parfois le diagnostic.

### 1°)- L'examen radiographique.

Il a surtout un intérêt pronostique, précisant l'extension de la tumeur au niveau de la base du crâne.

a)- Les incidences de HIRTZ & STENVERS donneront des renseignements sur l'extension au niveau de la pyramide pétreuse.

Ainsi, on note :

- Dans l'observation de PETIT-DUTAILLIS, des altérations de la base du crâne, lacunes à contour polycyclique, effaçant les contours du trou déchiré postérieur, débordant même sur les masses latérales de l'occipital ; mais l'association avec une tumeur du glomus jugulaire vient diminuer la valeur de ces images.

- Dans les deux observations de CENCI, une base du crâne intacte.

- Dans l'observation de LATTES (Observation II), l'exploration radiographique vérifia aussi l'extension intra-crânienne. Perte de substance autour du trou déchiré postérieur.

b)- Plus précises encore apparaissent, pour vérifier cette extension :

- les tomographies du trou déchiré postérieur,
- et surtout, l'incidence II de CHAUSSE, où un élargissement du trou déchiré, des bords flous, irréguliers, mettront en évidence un envahissement même minime permettant de préciser la localisation exacte et l'extension tumorale.

Dans les observations de CENCI, le trou déchiré était intact.

Dans notre observation 2, cette incidence montra des lésions particulièrement nettes :

- élargissement du trou déchiré postérieur,
- destruction osseuse s'étendant jusqu'au canal condylien antérieur et au condyle de l'occipital.

## 2°)- L'artériographie.

a)- Pratiquée dans notre cas 2, elle montrait une carotide interne déviée et comprimée par une masse volumineuse.

b)- Dans l'observation de PETIT-DUTAILLIS, l'association d'une tumeur du ganglion plexiforme et d'une tumeur récidivante du paraganglion tympano-jugulaire enlevait de la valeur à cet examen.

Elle y dessinait une plage nuageuse, débordant jusqu'à la région mastoïdienne, siège de la tumeur tympano-jugulaire.

Elle avait eu, du moins, le mérite d'éliminer un anévrisme qu'évoquait cette tumeur battante, pulsatile, avec thrill et souffle.

C'est d'ailleurs dans l'élimination de ce diagnostic d'anévrisme que l'artériographie semble présenter son principal intérêt, particulièrement dans les cas de tumeurs battantes au niveau desquelles il est difficile de préciser s'il existe aussi une expansion.

Elle montrera qu'il s'agit de battements transmis à partir de vaisseaux carotidiens normaux.

---

## 9 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

---

Le diagnostic clinique du paragangliome non chromaffine du pneumogastrique est pratiquement presque impossible, du fait :

- de la rareté de cette forme de tumeur,
- de la facilité d'erreur avec les autres formations tumorales de la région,
- enfin, de l'absence de symptômes spécifiques.

Au maximum, on pourra envisager le diagnostic de tumeur nerveuse.

Nous éliminerons d'emblée les tumeurs multiples, pour ainsi dire toujours ganglionnaires :

- adénopathies tuberculeuses, syphilitiques, cancéreuses, inflammatoires banales ;
- adénopathies des affections sanguines : leucémie, Hodgkin, etc...

L'examen général clinique et paraclinique qu'entraîne la présence de toute tumeur cervicale, même unique, doit éliminer tous ces diagnostics. Les autres diagnostics ne seront envisagés que dans un second temps.

En pratique, le diagnostic est celui d'une tumeur unique :

- le plus souvent parapharyngée,
  - parfois cervicale,
- toute affection générale et toute lésion primitive étant éliminées.

## I/- TUMEUR PARAPHARYNGÉE.

1°)- Sous ce terme, on entend les tumeurs nées et développées dans l'espace péripharyngien en dehors de l'aponévrose péripharyngienne.

Cette définition permet d'éliminer les tumeurs intra-murales, qui se développent dans l'épaisseur de la paroi pharyngée entre muqueuses et constricteurs, et qui sont donc intra-pharyngées.

2°)- L'espace péripharyngien est divisé par le rideau stylien et la cloison sagittale de CHARPY en :

- espace rétro-pharyngien,
- espace préstylien,
- espace rétro-stylien ou sous-parotidien postérieur, siège du paragangliome du pneumogastrique.

3°)- On éliminera donc :

### a/- Les tumeurs rétro-pharyngées.

Elles refoulent en avant la paroi postérieure du pharynx.

Elles sont rares, et si l'on a cité des cas de lipomes, de neurinomes, même de localisation de maladie de Hodgkin, en fait il s'agit pour ainsi dire toujours d'envahissement néoplasique des ganglions de Gillette.

Mais, avant d'admettre ce dernier diagnostic, il faut éliminer la possibilité d'épithélioma de la paroi postérieure du pharynx, de type infiltrant, ne présentant qu'une exulcération discrète.

### b/- Les tumeurs de l'espace préstylien.

Elles sont nettement latérales, deviennent intravéliquales, refoulant l'amygdale en bas et en dedans.

Il s'agit le plus souvent de tumeurs mixtes du prolongement pharyngien de la parotide, qui, écrit HUET, "sont guidées par le diaphragme stylien qui empêche à la fois leur progression en arrière et leur expansion vers le bas d'emblée".

c/- Restent les tumeurs de l'espace sous-parotidien postérieur, dont font partie les paragangliomes du pneumogastrique.

1.- On éliminera les tumeurs vasculaires, dont le type est l'anévrisme de la carotide interne, pouvant donner une voussure battante et expansive de la paroi pharyngée. C'est ici le type de cas où l'artériographie aidera au diagnostic.

2.- Surtout sont à discuter les tumeurs nerveuses vraies. Ce sont les tumeurs les plus fréquentes de l'espace sous-parotidien postérieur, plus de 50 % des cas.

= Tumeurs des quatre derniers nerfs crâniens, surtout de la 10<sup>me</sup> paire.

Il s'agit là de tumeurs à symptomatologie identique, dont il est impossible de faire le diagnostic clinique de siège et de nature.

Le siège de la tumeur nerveuse pourrait être envisagé sur l'atteinte initiale ou prédominante d'un des quatre derniers nerfs crâniens.

Mais, dans l'observation de LATTES (Observation II), le spinal et le grand hypoglosse étaient atteints alors que le pneumogastrique était intact.

En fait, c'est l'intervention qui préciserà le siège.

Il en est de même pour la nature de la tumeur. Lors de l'intervention, la vascularisation, le caractère hémorragique du paragangliome aiguilleront le diagnostic que confirmera l'examen histologique.

= Les tumeurs du sympathique.

Elles sont les plus fréquentes.

La présence d'un syndrome de Cl. Bernard - Horner - isolé neurologiquement -, associé à une tumeur parapharyngée, doit, pour LEROUX-ROBERT, faire

porter le diagnostic de tumeur du sympathique, gliome le plus souvent, ayant tous les caractères d'une tumeur bénigne.

Dans nos observations, nous n'avons retrouvé l'atteinte du sympathique que dans les deux cas de CENCI. Dans les deux cas, elle était associée à la paralysie du pneumogastrique et, dans un, à l'irritation de la branche externe de la 11<sup>me</sup> paire. CENCI accorde une certaine valeur diagnostique à l'association tumeur - atteinte du pneumogastrique - atteinte du sympathique, la précession de l'atteinte vagale ou sympathique pouvant aiguiller le diagnostic.

En fait, ici aussi, seule l'intervention précise le diagnostic exact de siège et de nature de la tumeur, car l'association de ces symptômes est souvent réalisée par de simples compressions.

3- Restent encore à discuter, et nous ne ferons que citer :

- les lipomes, dont 16 cas ont été décrits de 1901 à 1954 ;

- les fibromes, qui semblent assez fréquents; mais, pour beaucoup d'auteurs, il s'agirait, dans un nombre important de cas, de tumeurs d'origine nerveuse.

## II/- TUMEURS CERVICALES.

Nous avons vu que seulement quatre de nos observations se présentaient comme des tumeurs de ce type :

- PENIDO, Observation V
- CENCI, Observation IX
- LINN & PROCTOR, Observation XI
- DEBAIN, Cas 1.

Uniquement dans l'observation de CENCI, existait une atteinte de la 10<sup>me</sup> paire et du sympathique. Dans les autres cas, l'atteinte nerveuse faisait totalement défaut.

a)- Nous n'insisterons que peu sur les problèmes posés par :

1/- L'adénopathie unique, secondaire à une lésion minime du carrefour aéro-digestif : amygdale, base de langue, cavum, orifice tubaire, fond de sinus piriforme.

Malgré les caractères évocateurs de cette adénopathie unique : apparition souvent brutale, dureté ligneuse, mobile de haut en bas, on sait que c'est la biopsie (ponction ganglionnaire ou drill biopsie) qui apportera le diagnostic de malignité, le siège initial de la lésion n'étant pas pour cela précisé.

2/- Les pseudo-thyroïdes aberrantes, en réalité métastases ganglionnaires d'un néoplasme thyroïdien latent.

3/- Les lympho-réticulo-sarcomes, durs, mal limités, évoluant rapidement.

4/- L'adénopathie tuberculeuse, lymphome tuberculeux, forme pseudo-tumorale de la tuberculose. C'est une tumeur unique, lisse, mobile, dure. Certes, si le contexte clinique et biologique est évocateur, le diagnostic sera facile ; mais cette adénopathie est souvent secondaire à une porte d'entrée pharyngée passée le plus souvent inaperçue. Le contexte clinique et biologique est le plus souvent négatif, mais la biopsie portera le diagnostic.

b)- Les mêmes diagnostics que pour les tumeurs parapharyngées se posent ici aussi :

- Tumeurs vasculaires ;

- Tumeurs nerveuses - gliomes, neurinomes - du pneumogastrique surtout, mais aussi du grand hypoglosse et du phrénique. (Signalons que si le diagnostic de tumeur nerveuse est difficile devant une tumeur isolée, il sera très facilité par un examen général découvrant des signes frustes ou manifestes de maladie de Recklinghausen).

c)- Surtout est difficile le diagnostic clinique et opératoire des tumeurs du corpuscule carotidien.

1/- Diagnostic clinique :

Lenteur d'évolution, indolence au palper, consistance dure, élastique, mobilisation seulement possible dans le plan transversal, parfois présence de battements transmis sont le fait des deux tumeurs, et le diagnostic se fera sur quelques nuances cliniques.

En faveur des tumeurs du corpuscule carotidien, nous retiendrons :

- La notion de fréquence : ce sont les plus fréquentes des tumeurs des chémo-récepteurs.

GRATIOT, en 1943, en relevait 253 cas. REDON, en 1949, y ajoutait une soixantaine.

- Le siège n'est pas un argument de valeur, car le paragangliome vagal peut être de siège uniquement cervical. Tel était notre cas 1, où la tumeur siégeait dans le pneumogastrique, en arrière de la bifurcation carotidienne.

- L'existence de troubles fonctionnels (bourdonnements, vertiges, otalgie sont à noter). Le syndrome d'hyper-réflexibilité du sinus carotidien est un argument de valeur ; mais, en fait, il est rare : 3 à 5 % des cas des tumeurs du corpuscule carotidien. De plus, ces symptômes peuvent exister dans les paragangliomes vagues (PENIDO, Obs. VI).

- Enfin, les battements transmis sont aussi plus fréquents dans les tumeurs du corpuscule carotidien.

Cependant, les tumeurs du corpuscule carotidien se comportent surtout comme des tumeurs vasculaires, alors que celles du pneumogastrique se comportent comme des tumeurs nerveuses.

Au total, on voit que, du point de vue clinique, ce ne sont là que nuances.

Un examen, cependant, sera très utile pour trancher ce diagnostic : l'artériographie.

Pour LEROUX-ROBERT, elle peut donner une image permettant d'affirmer qu'on est bien en présence d'une tumeur du corpuscule carotidien.

Mais que donnerait une artériographie dans le cas de paragangliome vagal rétro-carotidien ?

## 2/- Diagnostic opératoire :

Lui aussi reste difficile. En effet :

- Le siège des deux tumeurs n'est pas un élément convaincant. La tumeur du corpuscule vagal peut siéger en arrière de la bifurcation carotidienne, nous l'avons vu, et même les tumeurs parapharyngées peuvent, par leur pôle inférieur, déborder sur la région carotidienne, tandis que les tumeurs du corpuscule carotidien peuvent évoluer vers le haut.

- L'impossibilité de reconnaître nettement, dans certains cas, les rapports du fait du saignement important rend la différenciation difficile. Et, pour CENCI, la fréquence du paragangliome vagal serait plus grande qu'on ne le pense, quelques-unes de ces tumeurs ayant été prises pour une tumeur du corpuscule carotidien, cette dernière étant plus fréquente et plus connue.

L'apparition d'une insuffisance vagale homolatérale, non imputable à une faute chirurgicale, mais due à la section obligatoire du pneumogastrique pour l'ablation de la tumeur, confirmera qu'il s'agissait d'une tumeur du pneumogastrique.

Disons, pour terminer, que le diagnostic entre ces deux tumeurs d'histologie identique ne peut être qu'opératoire, la paralysie post-opératoire du pneumogastrique étant un argument de valeur.

En fait, dans toutes nos observations, tous les auteurs ont noté le net renflement fusiforme du pneumogastrique ; ce nerf se perd au pôle inférieur

de la tumeur et semble l'englober. Dans certains cas même, il peut être retrouvé au pôle supérieur de la masse (DEBAIN, Cas 1 - LINN & PROCTOR).

De plus, l'intervention n'a pas présenté, au niveau de la bifurcation carotidienne, les mêmes difficultés opératoires que les tumeurs du corpuscule carotidien qui adhèrent fortement à cette bifurcation.

---

## B I O P S I E

---

Théoriquement, seul moyen d'avoir le diagnostic histologique de cette tumeur, la biopsie a été pratiquée soit par voie interne, soit par voie externe.

1)- La biopsie sur la masse parapharyngée par voie buccale doit être prohibée, car, outre qu'elle n'a donné aucun renseignement, la tumeur étant extramurale (Obs. de BURMAN et de STOUT, où il fut répondu "tissus laryngés normaux"), elle est dangereuse, les rapports anatomiques de l'espace sous-parotidien postérieur étant bouleversés par la tumeur.

2)- La biopsie par voie externe a été pratiquée dans un certain nombre de cas :

- Dans l'observation II de LATTES, dans un premier temps, nous l'avons vu, la tumeur fut jugée inopérable, et une biopsie pratiquée donna comme résultat "ganglioneurome".

- Dans l'observation III du même auteur, une biopsie par voie externe donna le résultat de tumeur du type corpuscule carotidien.

-- Dans l'observation d'ENNUYER, deux biopsies furent nécessaires pour avoir une réponse histologique valable : tumeur de type corpuscule carotidien.

Dans tous les autres cas, la biopsie n'a pas été pratiquée et le diagnostic histologique fut posé sur la pièce opératoire même.

3)- La ponction à l'aiguille n'a jamais été

pratiquée, hormis dans notre cas 1, où il fut répondu : "métastase d'une tumeur maligne, probablement à type d'épithélioma malpighien".

4)- Quant à la "drilling biopsie", elle n'a jamais été pratiquée.

Au total, l'examen histologique étant le seul moyen d'affirmer le diagnostic de paragangliome non chromaffine, nous pensons, malgré des résultats d'inégale valeur (LATTES, Obs. II - DEBAIN, Cas 1), que la biopsie reste un examen nécessaire :

- Soit ponction à l'aiguille ou "drilling biopsie" sur des tumeurs plus volumineuses.

- Soit biopsie par voie externe :

Mais elle est difficile, du fait de la vascularisation intense et du caractère hémorragique de la tumeur. Ceci a été relevé par tous les auteurs qui l'ont pratiquée. Pour notre part, ces éléments furent un des facteurs qui poussèrent à l'ablation de la masse (DEBAIN, Cas 1).

De plus, cette biopsie rend beaucoup plus délicate l'intervention radicale, pratiquée dans un second temps (LATTES, Obs. II).

Enfin, cette biopsie par voie externe devra toujours, dans la mesure du possible, préciser le siège exact de la tumeur, afin de ne pas la confondre avec une tumeur du corpuscule carotidien.

- Soit intervention exploratrice avec examen extemporané.

Bien qu'elle n'ait jamais été pratiquée, il semble qu'elle trouve une bonne indication dans les tumeurs de ce type.

---

## DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE

---

Se présentant cliniquement et opératoirement comme une tumeur de la 10<sup>me</sup> paire, le diagnostic de paragangliome du corpuscule vagal sera porté à l'examen histologique.

Histologiquement, le paragangliome se présente comme une hyperplasie du paraganglion.

Il rappelle la glande originelle normale, mais tout y est excessif :

- le nombre des lobules,
- leurs dimensions,
- l'épaisseur des cloisons,
- le nombre des vaisseaux.

Le paraganglion semble avoir subi une hyperplasie maxima, il semble en état d'hyperfonctionnement. N'a-t-on pas proposé, pour ces tumeurs, le nom de "goitre" (DIETRICH et SIEGMUND).

On retrouve :

- les cellules, groupées en flots, en lobules, en nids, entourés de fibres de réticuline.

Leur cytoplasme est abondant, clair, finement granuleux; à éosinophilie variée.

L'aspect peut, parfois, être syncytial avec plusieurs noyaux.

Les mitoses sont exceptionnelles.

- les vaisseaux, de type capillaire, précapillaire avec un mince revêtement endothélial, prenant

souvent l'allure de vastes lacunes.

- Le stroma est constitué par des ramifications de tissu collagène subdivisant la tumeur en lobules et contenant des vaisseaux artériels et veineux, parfois de gros calibre.

Selon la prédominance, sur la coupe, des vaisseaux, des cellules, ou du stroma, l'aspect peut varier et rendre le diagnostic histologique difficile.

Mais la présence de cellules bien groupées, à noyau bulleux, renfermant un à trois nucléoles, et de cellules plus foncées à noyau pycnotique, est caractéristique des tumeurs des chémo-récepteurs.

---

## P R O N O S T I C

Considéré comme histologiquement bénin, et malgré leur lente évolution, le pronostic des tumeurs du corpuscule vagal doit être considéré comme grave :

- du fait des signes de compression qu'elles entraînent,

- et, surtout, du fait de leur extension intra-crânienne,

ce pronostic défavorable étant surtout le fait des tumeurs parapharyngées qui évoluent vers la base du crâne.

C'est dire que le diagnostic et l'indication opératoire devront être portés le plus précocement possible, après avoir précisé au mieux les limites supérieures de la tumeur. Insistons, d'ailleurs, ici encore, sur l'intérêt d'une exploration radiographique du trou déchiré postérieur. Toute atteinte de ce dernier doit faire craindre une extension intra-crânienne, que devra toujours rechercher un examen radiologique complet.

Ainsi, pour ces tumeurs, si particulières dans leur évolution qui s'échelonne sur des années, si envahissantes, un diagnostic précoce est indispensable. De la sorte, on évitera la période des catastrophes.

Reste le problème que soulève l'observation de BERMAN de la malignité de certaines tumeurs du corpuscule vagal. Question déjà soulevée pour les autres tumeurs du système des chémo-récepteurs, cor-

puscule carotidien surtout.

L'existence ou l'absence de métastases a une grande importance dans l'évolution. Sur nos 16 cas, uniquement dans le cas de BURMAN on trouvait des images nodulaires dans les champs pulmonaires et des lésions d'ostéolyse au niveau de l'ischion, des vertèbres lombaires, du crâne. Et c'est au niveau de l'occipital qu'une biopsie permit de poser le diagnostic. Mais, 8 ans après la découverte de la masse parapharyngée, la malade était toujours vivante, en bon état.

Aussi, se pose la question de savoir s'il s'agit de métastases vraies ou de localisations multiples ?

On sait, en effet, que SMETANA & SCOTT, RANDALL & WALINER pensent qu'à côté d'organes bien individualisés, les chémo-récepteurs sont représentés aussi par des traînées tissulaires pouvant être rencontrées en tous points de l'économie. Il est à remarquer que ces cas de chémo-récepteurs aberrants eurent une évolution locale maligne envahissant les parties nobles et donnèrent des métastases pulmonaires. Pour ces auteurs, la malignité et le pouvoir métastasiant appartiendraient davantage, semble-t-il, aux tumeurs développées aux dépens des formations microscopiques, non circonscrites par la capsule fibreuse qui entoure les chémo-récepteurs individualisés en organes.

Ajoutons, enfin, que ces tumeurs métastasiantes ont été rapprochées des sarcomes alvéolaires décrits par CHRISTOPHERSON et collaborateurs, tumeurs formées de cellules d'aspect épithélial, groupées en cordons séparés par un stroma fibreux.

Il existe, en effet, une exacte similitude entre les descriptions histologiques de CHRISTOPHERSON et celle de SMETANA & SCOTT, RANDALL & WALINER, pour des paragangliomes malins non chromaffines.

CHRISTOPHERSON, isolant les sarcomes alvéolai-

res, déclarait lui-même: "La ressemblance histologique avec les paragangliomes est impressionnante ; mais, à notre connaissance, les paragangliomes ne se rencontrent pas dans les extrémités".

En conclusion, nous pensons que les tumeurs du corpuscule vagal, même possédant certains caractères histologiques de malignité, doivent être considérées comme des tumeurs bénignes, dont le pronostic est dominé par l'extension locale.

---

## TRAITEMENT

---

Deux traitements peuvent être proposés :

- le traitement physiothérapique,
- le traitement chirurgical.

### I.- LE TRAITEMENT PHYSIOTHERAPIQUE

C'est la radiothérapie ; mais il est classique de considérer les paragangliomes comme des tumeurs radio-résistantes.

Dans nos observations, elle n'a été utilisée qu'une fois (LATTES - Obs. II) et ce, pour une extension intra-crânienne. Elle n'enraya pas l'évolution fatale, qui survint 32 mois après l'ablation de la masse cervicale.

Elle fut aussi utilisée dans l'observation III de LATTES : 13 séances de radiothérapie. La masse aurait un peu diminué de volume. Mais on ne peut considérer ceci comme un véritable traitement radiothérapique. Et, en fait, on peut dire que le traitement physiothérapique n'a jamais été utilisé.

Cependant, on sait que la radiothérapie a donné parfois de bons résultats dans les tumeurs du paraganglion tympano-jugulaire. Aussi sera-t-il utile de l'employer dans les cas de paragangliomes jugés inopérables du fait, soit de l'extension de la tumeur, soit de l'état général du malade, âgé ou taré, ainsi que dans certains cas de tumeurs où l'ablation n'a pu être complète.

le II.- En fait, le traitement de choix est  
TRAITEMENT CHIRURGICAL

Mais ce traitement doit être précoce, si possible avant toute atteinte nerveuse importante. Plus l'atteinte nerveuse est minime, plus les séquelles seront minimales ; c'est ce que montrent nos observations.

|                | ATTEINTES NEUROLOGIQUES                |                                                                    |
|----------------|----------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
|                | AVANT l'intervention                   | APRES l'intervention                                               |
| CENCI (X)      | X + sympathique                        | 5 ans après<br>X + sympathique                                     |
| CENCI (XI)     | X + sympathique +<br>XI Irritatif      | 2 ans après<br>X + sympathique                                     |
| DEBAIN (I)     | 0                                      | 1 an après X                                                       |
| STOUT (I)      | X et XI externe<br>(discrete atteinte) | 16 ans après<br>X + sympathique                                    |
| BIRREL         | 0                                      | 2 ans après X                                                      |
| LINN & PROCTOR | 0                                      | 2 ans après X                                                      |
| DEBAIN (2)     | X + XII + XI + IX                      | Mort. Extension Intra-<br>crânienne à l'autopsie.                  |
| LATTES         | XI + XII                               | Mort 32 mois après.<br>Extension Intra-<br>crânienne à l'autopsie. |

On voit que l'intervention donne, certes, comme séquelle obligatoire la section de la 10<sup>me</sup> paire avec son corollaire, la paralysie de la corde vocale correspondante, mais n'entraîne pas, dans les cas à symptomatologie neurologique pauvre, d'autres séquelles au niveau des trois autres paires crâniennes. Car il est alors possible d'isoler la masse des formations anatomiques environnantes, de reconnaître et d'isoler les autres nerfs crâniens.

Plus tardivement, lorsque l'atteinte neurologi-

que est importante, l'ablation de la masse sacrifie les nerfs englobés par elle, ce qui, en fait, n'ajoute rien à la symptomatologie pré-opératoire.

Quant au pronostic ultérieur, il est dominé par l'extension intra-crânienne. Lorsque l'intervention n'a pu être complète, et qu'il existe un pédicule supérieur passant, en haut, à travers le trou déchiré, le pronostic est alors très défavorable.

°  
° °

### INTERVENTION

1°/- Il s'agit d'une intervention qui présente souvent des difficultés techniques considérables, liées :

- à la complexité anatomique de la région,
- aux modifications des rapports dues au volume de la masse,
- à la vascularisation intense et à la grande tendance hémorragique de la tumeur qui gêne considérablement l'abord,

toutes difficultés majorées, c'est évident, au niveau de l'espace sous-parotidien postérieur. L'ablation totale de la tumeur qui tend à aller vers le trou déchiré postérieur est particulièrement difficile au niveau de la base du crâne, entre carotide interne, jugulaire interne et tous les nerfs de la région.

2°/- Aussi, l'intervention sera faite :

a)- par voie externe large :

- incision arciforme de Sébilleau,
- ou le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien.

La voie interne buccale doit être prohibée, car :

- elle donne une mauvaise exposition et de la région et de la tumeur ;
- elle est dangereuse, du fait du bouleversement des rapports de l'espace.

Elle n'a d'ailleurs jamais été utilisée dans nos observations.

b)- L'hémostase devra être parfaite pour bien repérer la tumeur. C'est une tumeur nerveuse touchant le pneumogastrique. Elle se présente :

- soit, le plus souvent, comme une dilatation du pneumogastrique : paragangliome intra-vagal ;
- soit comme une tumeur appendue au pneumogastrique (BIRREL, Obs. VI) : paragangliome juxta- ou para-vagal.

Aussi, le pneumogastrique devra-t-il être repéré au pôle inférieur de la tumeur et, si possible, à son pôle supérieur.

c)- A ce moment, il faut envisager le diagnostic de paragangliome sur :

- la vascularisation intense,
- le caractère hémorragique de la tumeur.

Une biopsie extemporanée serait alors fort utile.

d)- Il faut alors :

1- Libérer la masse :

- des axes vasculaires : carotide, jugulaire ;
- des axes nerveux : base du pronostic fonctionnel post-opératoire, il faut libérer les 9me, 11me et 12me paires crâniennes, ainsi que le sympathique.

2- Libérer le pôle supérieur, souvent adhérent à la base du crâne par du tissu fibreux, et rechercher un pédicule filant le long du pneumogastrique vers le trou déchiré postérieur. Là, est le pronostic vital ultérieur. L'intervention doit être complète.

## INDICATIONS

Principale difficulté de la thérapeutique, l'indication opératoire pour paragangliome du pneumogastrique ne peut être posée cliniquement. Le diagnostic est celui de tumeur cervicale ou tumeur parapharyngée. Au maximum, on envisagera le diagnostic probable de tumeur nerveuse, le tronc atteint étant plus ou moins précisé par la symptomatologie neurologique.

Faut-il intervenir sur cette tumeur, présumée en général tumeur bénigne ?

Schématiquement, quatre cas peuvent être envisagés :

1)- Cas d'une petite tumeur isolée, sans signes neurologiques. Elle n'entraîne ni troubles, ni gêne esthétique. La conduite à tenir semble être l'expectative et la surveillance du malade.

Il faut régulièrement apprécier le volume de la tumeur, noter :

- son augmentation,
- sa mobilité,
- son extension vers la base du crâne;

répéter les radiographies du trou déchiré postérieur. Une extension en ce sens constitue une indication opératoire.

Un volume notable doit pousser à pratiquer une ponction à l'aiguille ou "drill biopsie".

Noter la valeur des paires crâniennes : glosso-pharyngien, pneumogastrique, spinal, grand hypoglosse et sympathique.

Nous avons vu tous les petits signes, autant déficitaires qu'irritatifs, qui doivent attirer l'attention sur l'atteinte nerveuse. Pour CENCI, nous l'avons dit, l'atteinte irritative du spinal serait fréquente, marquée par des douleurs du cou et de l'épaule.

L'apparition de signes nerveux constitue une indication opératoire.

2)- Tumeur associée à des signes neurologiques.

1- L'atteinte unique d'un tronc nerveux (le pneumogastrique, le plus souvent) est une indication formelle, car, à ce stade - le pneumogastrique devant, de toute manière, être sectionné -, il faut, dans la mesure du possible, essayer de conserver intactes les autres paires crâniennes, facteur du pronostic fonctionnel ultérieur.

2- L'atteinte de plusieurs paires crâniennes constitue une indication formelle, elle aussi. Mais, le pronostic fonctionnel devient alors beaucoup plus défavorable.

Le pronostic fonctionnel post-opératoire est fonction de l'importance de l'atteinte nerveuse pré-opératoire.

3)- Une tumeur évoluant vers la base du crâne, faisant craindre une extension intra-crânienne, mettant en jeu le pronostic vital, impose aussi l'intervention.

Dans ce cas, l'association à l'atteinte des paires crâniennes est constante, comme en font foi nos observations.

4)- Enfin, l'extension intra-crânienne étant patente, les interventions pratiquées, nous l'avons vu, ont été fatales à plus ou moins brève échéance. Ce stade est au-dessus des ressources chirurgicales. L'intervention est trop tardive. Le stade des catastrophes est atteint.

On peut intervenir sur la lésion cervicale et faire de la radiothérapie sur la lésion intra-crânienne (LATTES - Obs. II).

Mais peut-être, sur cette tumeur bénigne, peut-on proposer, pour le fragment intra-crânien, une intervention neuro-chirurgicale. Les neuro-

chirurgiens auxquels nous avons présenté notre cas 2 ont pensé qu'une intervention intra-crânienne aurait pu être tentée dans un premier temps.

En fait, il s'agit là, à l'évidence, de thérapeutique trop tardive. L'intervention doit être précoce, à l'apparition d'un signe d'atteinte nerveuse. Tumeur + un signe nerveux = intervention.

Nous n'insisterons pas sur les séquelles opératoires, nous les avons vues. Elles sont en rapport avec l'importance de l'atteinte neurologique. Opérés précocement, le pronostic fonctionnel dépend de la rééducation vocale, ces sujets doivent se soumettre à une rééducation sérieuse ; ce n'est qu'à ce prix qu'ils pourront obtenir une amélioration de leur voix.

---



## CONCLUSIONS

---

- Les paragangliomes du pneumogastrique sont des tumeurs rares puisque, y compris nos deux observations, nous n'avons relevé dans la littérature que quatorze cas développés à partir du corpuscule vagal.

- Au point de vue pathogénique et anatomo-pathologique, elles entrent dans le cadre des tumeurs du tissu paraganglionnaire non chromaffine, dites "chémodectomes", tumeurs issues d'organes chémo-récepteurs dont font partie :

d'un point de vue macroscopique :

- (- le corpuscule carotidien,
- (- les corpuscules cardio-aortiques,
- (- le glomus jugulaire,
- (- le corpuscule vagal.

d'un point de vue microscopique, il semble que ce tissu puisse être retrouvé en tous points de l'économie entrant dans la constitution d'un système thermo-presso-régulateur.

- Anatomiquement, le corpuscule vagal siège : soit à l'intérieur de la périnèvre (paraganglion intra-vagal), soit dans le tissu cellulaire entourant le nerf (paraganglion juxta- ou para-vagal).

On le trouve surtout au niveau du ganglion plexiforme, plus rarement en regard de la fourche carotidienne.

.. Au point de vue clinique, le tableau des paragangliomes résulte de l'association d'un syndrome tumoral et d'un syndrome neurologique.

Le syndrome tumoral est constant. La tumeur siège dans la région cervicale ; son évolution est lente et insidieuse ; son extériorisation, surtout pharyngée, réalise le tableau typique de tumeur parapharyngée. Plus rarement, il s'agit de tumeur cervicale isolée, siégeant dans la région bicarotidienne.

Le syndrome neurologique, moins constant, est le fait de l'atteinte d'un nerf crânien, essentiellement la dixième paire.

- Pronostic : tumeur bénigne.

Le pronostic fonctionnel du paragangliome est en rapport avec la compression des autres paires crâniennes.

Le pronostic vital, avec l'extension intra-crânienne.

- Leur diagnostic clinique est impossible. Il amène à discuter toutes les tumeurs parapharyngées et cervicales, et, du fait de la rareté du paragangliome du corpuscule vagal, le diagnostic ne peut être posé qu'à l'examen histologique par biopsie ou sur la pièce opératoire même.

- Quant à leur traitement, il est chirurgical, par voie externe large. L'ablation doit être totale.

L'intervention s'impose lorsque apparaissent : soit des signes de compression des troncs nerveux, soit des signes évoquant une extension intra-crânienne.

Le pronostic fonctionnel post-opératoire dépend de l'importance de l'atteinte nerveuse pré-opératoire.

---

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur  
de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

Le Doyen  
de la Faculté de Médecine :

L. BINET

Le Président  
de la thèse :

M. AUBRY



B I B L I O G R A P H I E

---

- 1- ALEZAIS et PERON - Un groupe nouveau de tumeurs épithéliales : les paragangliomes". - C.R. Société de Biologie, 15, XII, 1908, p. 745.
- 2- BENOIT - Recherches sur l'origine et la signification du ganglion carotidien de la souris.- Archives de Biologie, 1928, p. 219-247.
- 3- BIRRELL - Le corpuscule vagal et ses tumeurs.- Australian New-Zealand Journal Surgery, 1953, p. 48.
- 4- BOISSEAU - Les tumeurs du pneumogastrique dans son trajet cervical.- Revue de Laryngologie, 1955, T. 76, N° 9-10, p. 539.
- 5- BURNAM - Les tumeurs du corpuscule vagal.- Annals Surgery, 1955, T. 141, p. 488.
- 6- CENCI - Le paragangliome du ganglion plexiforme du pneumogastrique.- Archivii Italiani di Laryngologia, 1955, 65/2, p. 97-120.
- 7- DUPERRAT - Essai de synthèse anatomo-clinique de la pathologie des paraganglions.- Science Médicale Pratique, XI, 1950, p. 203.
- 8- ENNUYER et BATAINI - Les tumeurs de l'amygdale et de la région vélo-palatine.- Masson, édit., 1956, p. 422.
- 9- GRUHIER - Contribution à l'étude du corpuscule

carotidien et de ses tumeurs.- Thèse Nancy, 1947.

- 10.. HUET - Tumeurs parapharyngées.- Annales O.R.L., 1952 - Exposés annuels O.R.L., 1956.
- 11- LATTES - Paragangliome non chromaffine du ganglion plexiforme.- Cancer, 1950, p. 667-694.
- 12- LECOMPTE - Tumeurs du corpuscule carotidien et des organes analogues.- Armed Forces Institute of Pathology, 1951.
- 13- LEROUX-ROBERT - Syndromes et tumeurs de la fourche carotidienne.- Exposés annuels O.R.L., 1956, p. 233-253.
- 14- LINN et PROCTOR - Tumeurs du ganglion plexiforme du pneumogastrique.- Laryngoscope, 1956, 66/12, p. 1577-1581.
- 15- MASSON - Tumeurs humaines.- Maloine, éditeurs, 1956.
- 16- PENIDO, DODGE, etc.. - Proceedings Mayo Clinic, 1957, 32/10, p. 239.
- 17- PETIT-DUTAILLIS, BLOCH - Annales O.R.L., 1952, 69/11-12, p. 657-666.
- 18- REDON et DUMÉE - Tumeurs du corpuscule carotidien.- Semaine des Hôpitaux, XI, 1949, N°72.
- 19- SIRTORI, VERONESI - Tumori, VI, 1953.  
Tumori, VI, 1954.
- 20- SIRTORI et LEONARDELLI - Annales O.R.L., 1958, 75/6, 409-432.
- 21- STOUT - Les tumeurs malignes des nerfs périphériques.- American Journal Cancer, 1935, 25, p. 1-36.

- 22- TERRACOL - Tumeurs nerveuses parapharyngées et  
cervicales.- Annales O.R.L., 1956, 73/6,  
p. 424-450.
- 23- TERRACOL - Le glomus jugulaire.- Monographie.  
Masson, éditeurs.
-





